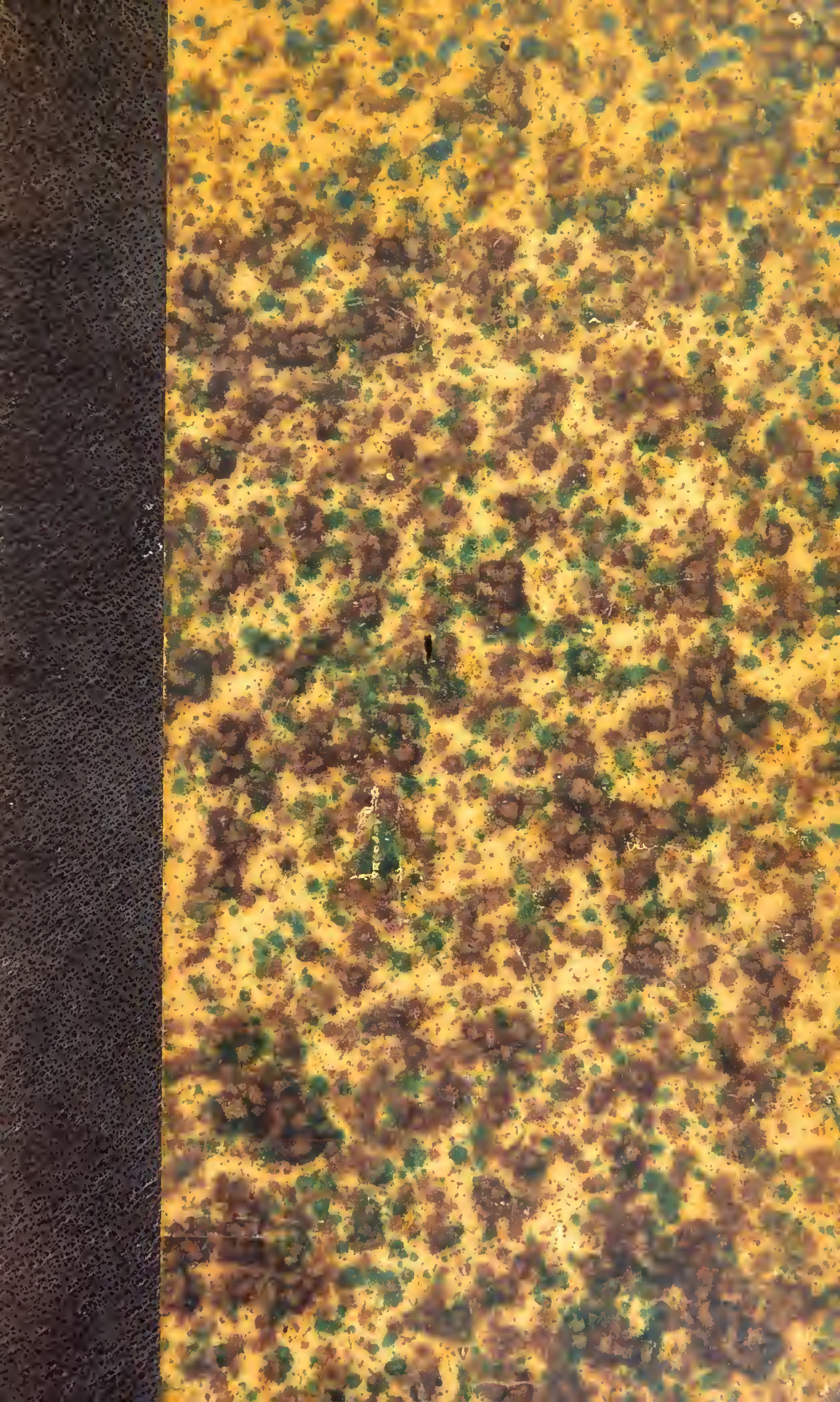
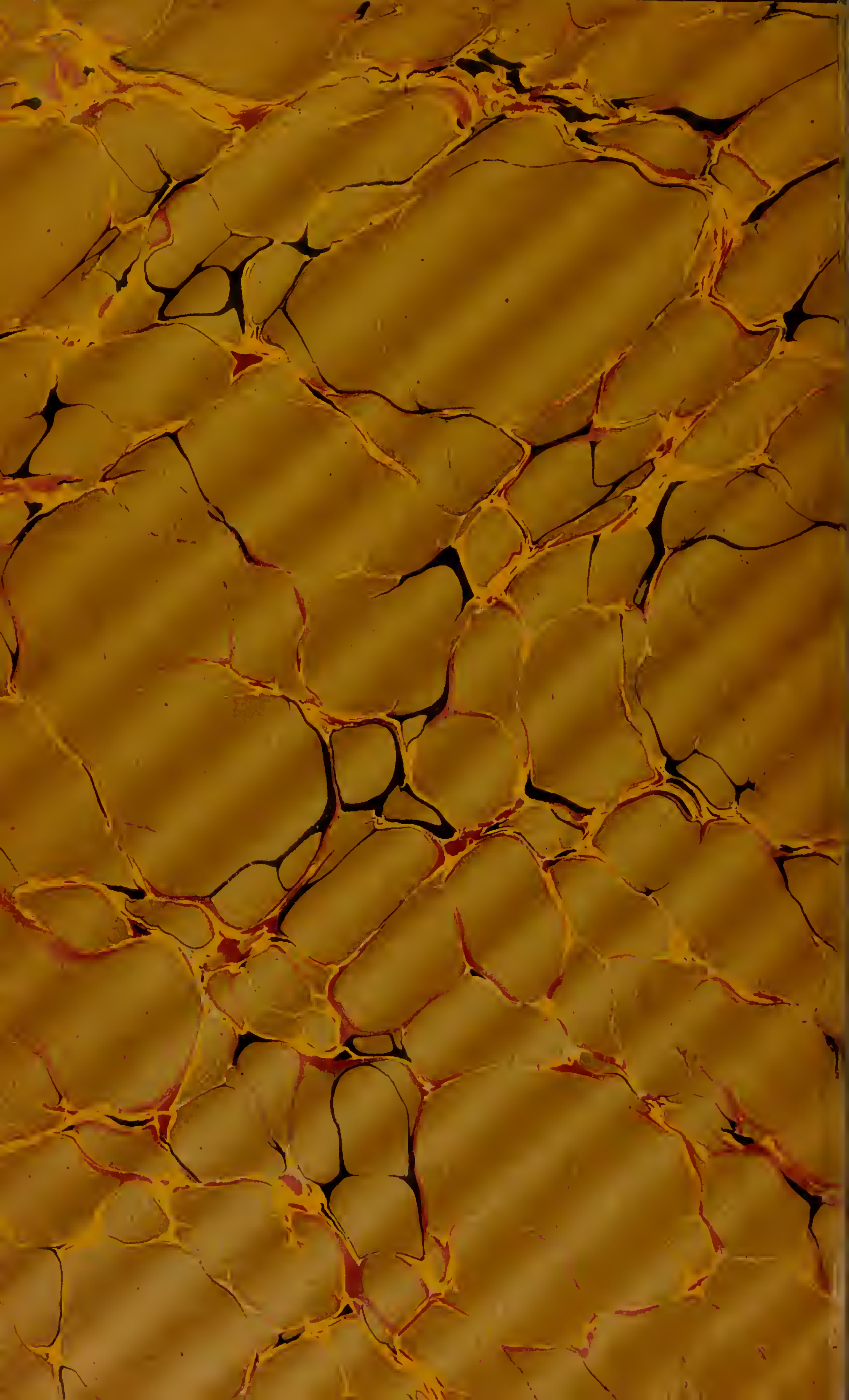
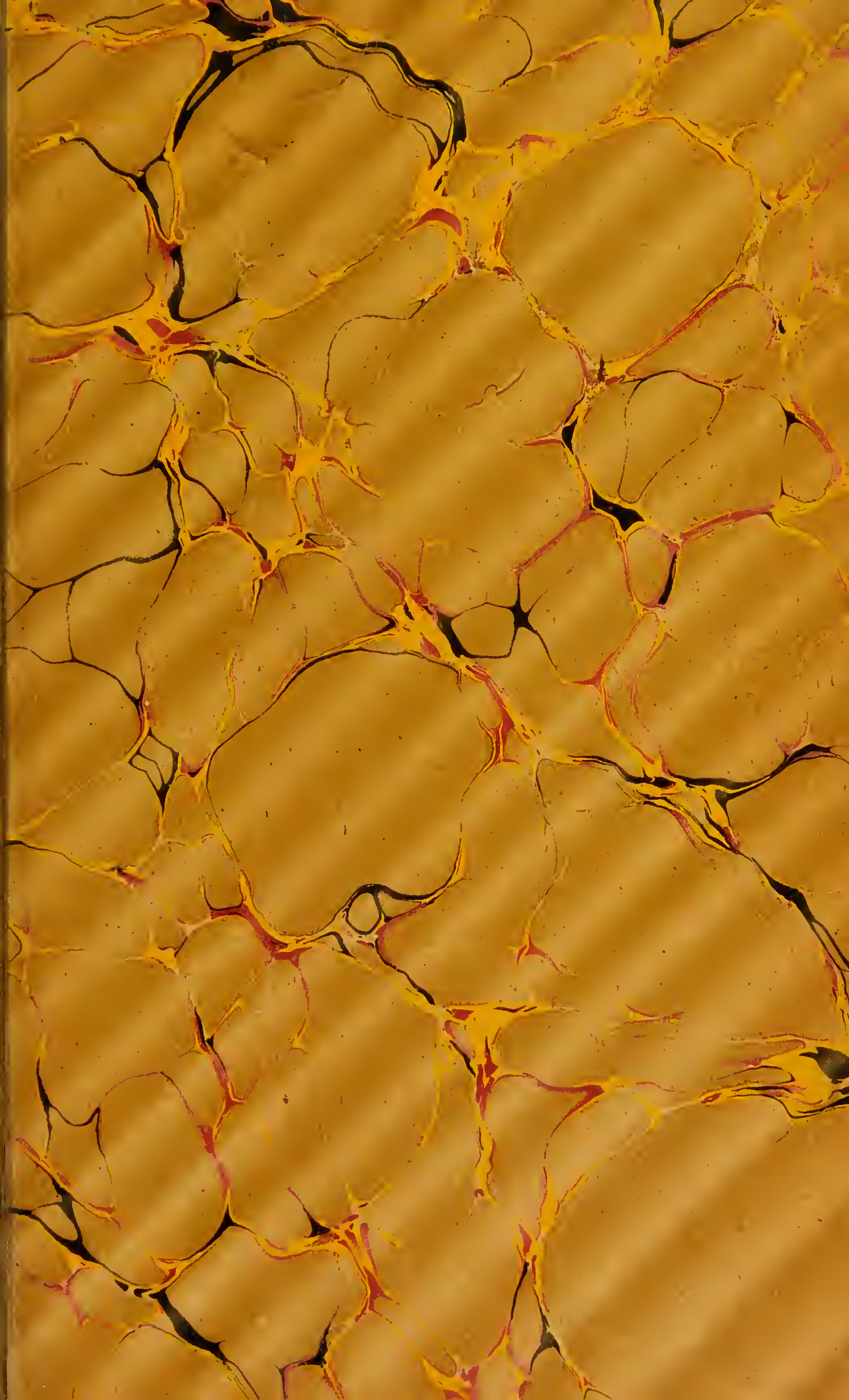






à mon excellent collègue le Dr Rangier

cordial souvenir

L. Harre

LEÇONS

DE

CLINIQUE MÉDICALE

LEÇONS

DE

CLINIQUE MÉDICALE

(HOTEL-DIEU 1894-1895)

PAR

LE Dr PIERRE MARIE

PROFESSEUR AGRÉGÉ
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

RHUMATISME CHRONIQUE INFECTIEUX ET ARTHRITIQUE
DÉFORMATIONS THORACIQUES
DES DIABÈTES SUCRÉS — DU DIABÈTE BRONZÉ
ALBUMINURIE CYCLIQUE
CYANOSE CONGÉNITALE PAR MALFORMATIONS CARDIAQUES
NEUROFIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE

Avec 57 figures dans le texte

PARIS
MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN

1896

PRÉFACE

Les leçons qui se trouvent dans ce volume ont été réunies au hasard des notes que j'avais conservées sur elles, par la raison même que ces notes me permettaient de les rédiger d'une façon assez exacte.

Je me suis attaché à conserver à ces leçons la forme générale sous laquelle elles avaient été faites à l'amphithéâtre. Quelques-unes cependant ont dû être divisées, pour en rendre plus aisée la lecture. C'est ainsi par exemple que la *Neurofibromatose généralisée* a été exposée oralement en deux leçons au lieu de trois dans ce volume, l'*Albuminurie cyclique* en une leçon au lieu de deux, de même pour le *Diabète bronzé*. La présence des malades et des pièces anatomiques, ainsi que l'emploi des projections, facilitent en effet singulièrement l'exposition d'un sujet.

Sauf de très rares exceptions qui m'ont semblé indispensables, j'ai systématiquement omis de signaler, dans ce volume, les travaux parus depuis le jour où ces leçons

ont été faites, et cela par suite du désir que j'avais de ne pas me laisser entraîner à des modifications trop considérables.

La publication de ces leçons me fournit une nouvelle occasion d'adresser de sincères remerciements à tous ceux qui m'ont aidé à recueillir les observations dont j'ai fait usage; ceux-là savent quel excellent souvenir me reste des deux semestres que j'ai passés au milieu d'eux.

Mon cher élève et ami L. Guerlain a, par sa collaboration incessante et dévouée, grandement facilité ma tâche.

M. Gauchery, un des externes du service, a dessiné avec beaucoup d'intelligence et de soin la plupart des figures intercalées dans le texte : je lui en suis très reconnaissant.

P. MARIE

LEÇONS

DE CLINIQUE MÉDICALE

PREMIÈRE LEÇON

RHUMATISME CHRONIQUE INFECTIEUX. — RHUMATISME CHRONIQUE ARTHRITIQUE

Examen des malades : homme atteint de rhumatisme chronique arthritique ; femme atteinte de rhumatisme chronique infectieux. — Étude comparative, dans ces deux formes, des conditions étiologiques, du mode de début, des symptômes et de la marche. — Traitement de la forme diathésique, de la forme infectieuse.

Messieurs,

Appelé à suppléer M. le professeur G. Sée, qu'une pénible maladie retient loin de son service, je me vois du jour au lendemain placé dans cette chaire de clinique médicale de l'Hôtel-Dieu qui, par ses traditions, par la valeur des hommes qui l'ont occupée, est une des premières du monde. Cet honneur, Messieurs, pour être impersonnel, n'en est pas moins lourd à porter; aussi ai-je voulu mettre cette première Leçon sous les auspices de celui dont l'aide et

les conseils ne m'ont jamais fait défaut, de mon maître M. Charcot, qui fut et restera l'un des plus admirables cliniciens dont puisse se glorifier la Médecine.

Telle est la raison pour laquelle je vous parlerai aujourd'hui du *Rhumatisme chronique déformant*, sujet auquel, en 1853, M. Charcot consacrait sa Thèse de doctorat, digne prélude des remarquables travaux qui devaient dans la suite illustrer son nom.

Devant vous sont placés deux malades : un homme et une femme; ils sont atteints en apparence de la même affection, car l'un et l'autre présentent les déformations classiques du Rhumatisme chronique déformant; cependant mon but est de vous démontrer qu'en réalité ces deux malades sont porteurs d'affections fort différentes, aussi bien au point de vue de leur nature que de leur expression symptomatique.

Mais commençons par examiner nos malades; — veuillez, Messieurs, prêter attention aux différents points que je vous signalerai dans le cours de cet examen, car c'est sur la comparaison de ces deux cas que je compte pour vous démontrer l'exactitude de la thèse que je vais soutenir.

L'homme que vous voyez ici est âgé de soixante-neuf ans; d'une façon générale sa santé a toujours été bonne, les déformations qu'il porte aux mains sont survenues d'une façon tellement lente et progressive qu'il est hors d'état d'en indiquer le début; il n'en a pas ou très peu souffert.

Ces déformations des mains sont assez prononcées

pour que vous puissiez, même à distance, en noter les principaux caractères. C'est d'abord une déviation très marquée des doigts vers le bord cubital de chaque main; cette déviation est d'ailleurs un peu plus forte pour la main droite que pour la gauche.

Vous noterez en outre un renflement très apparent des têtes des métacarpiens qui forment comme autant de bosses à la base des doigts, bosses séparées au niveau des interstices digitaux par des sillons d'autant plus profonds qu'elles-mêmes sont plus développées; par suite de cette disposition l'intervalle entre le pouce de l'index se trouve pour ainsi dire exagéré.

Nous avons jusqu'à présent considéré les mains de cet homme par leur face postérieure; si nous examinons leur face antérieure nous voyons que les doigts sont plus ou moins fléchis sur la paume de la main, et que le malade ne peut que très imparfaitement les étendre lorsque je lui enjoins de le faire; cette incapacité est notablement plus prononcée pour l'auriculaire et pour l'annulaire que pour les autres doigts.

Vous remarquerez en outre que la peau des mains, tout en ayant une coloration ordinaire, présente un épaississement singulier, étant donné que cet homme est resté couché dans le service depuis près de cinq mois; il est évident que dans ces conditions l'épiderme d'un individu normal, fût-il un manœuvre comme notre malade, aurait eu tout le temps de se desquamer et de diminuer d'épaisseur. — Comme corollaire aux modifications épidermiques que je viens de vous signaler, vous observerez que les ongles portent

des striations très accusées en long et en travers.

Les pieds présentent un aspect tout à fait comparable à celui des mains, c'est-à-dire que les orteils sont également déviés vers le bord externe du pied; les têtes des métatarsiens massives, la peau très épaisse, les ongles très hypertrophiés et irréguliers.

Quant aux autres articulations, elles ne sont pas sensiblement déformées, c'est tout au plus si les genoux sont un peu volumineux et présentent quelques craquements pendant les mouvements qu'on leur imprime.

J'ajoute que l'absence de douleurs vives, la médiocrité de la gêne que ces déformations occasionnent au malade, expliquent le peu d'attention qu'il avait prêtée à celles-ci, aussi ne lui serait-il pas venu à l'esprit d'entrer à l'hôpital s'il n'avait eu d'autres raisons pour le faire. Son âge d'une part, d'autre part une sensation assez prononcée d'affaiblissement général, l'ont conduit dans nos salles. Là on n'a pas tardé à reconnaître que ses urines contenaient de l'albumine, en petite quantité il est vrai, ainsi qu'il arrive le plus souvent dans certaines formes de néphrite interstitielle. A différentes reprises on a même trouvé dans l'urine de cet homme quelques traces de sucre, mais d'une façon si intermittente et en si petite quantité qu'on ne saurait le considérer comme un véritable glycosurique.

En résumé il s'agit ici d'un homme âgé chez lequel les déformations des extrémités sont survenues d'une façon progressive et, tant par leurs caractères que par

la coïncidence de certaines modifications dans la composition de l'urine (albuminurie légère, glycosurie transitoire), portent un cachet d'*arthritisme*.

Examinons maintenant la seconde malade. Cette femme a quarante-sept ans, le début du Rhumatisme chronique s'est fait chez elle dans des conditions toutes différentes de celles qui ont présidé au développement de cette affection chez l'homme que je viens de vous présenter. — C'était il y a près d'un an, le 3 janvier 1894, nous dit-elle; elle était allée dès le matin dans la maison où elle est employée (elle est interprète chez une grande couturière), et pendant toute la journée avait ressenti des frissons; elle n'avait pu se réchauffer les mains, il lui avait semblé que même dans son atelier elle persistait à avoir « l'onglée ». Elle continua cependant son travail pendant les semaines qui suivirent, bien que ses mains n'eussent pas cessé d'être douloureuses. Mais le 27 février les chevilles des pieds, jusqu'alors indemnes, commencèrent à lui faire mal subitement et présentèrent un certain gonflement, le 3e et le 4e orteils étaient également atteints; la malade dut s'aliter. Pendant cet intervalle de temps les douleurs qu'elle avait ressenties dans les mains d'une façon d'abord diffuse, s'étaient précisées et, d'après les renseignements que donne cette femme, on peut dire que celles-ci siégeaient surtout sur les articulations métacarpo-phalangiennes et phalango-phalanginiennes.

Les choses restèrent à peu près en l'état; une certaine amélioration s'était même manifestée aux

membres inférieurs sous l'influence de la teinture d'iode lorsque, le 14 juin 1894, les genoux furent subitement atteints de douleurs et de gonflement. Quelques jours plus tard (le 24 juin) la région hyoïdienne était prise de la même façon, les mouvements de rotation de la tête et ceux de la mastication devenaient extrêmement pénibles, indice que la poussée rhumatismale avait envahi les articulations rachidiennes et temporo-maxillaires.

Si je suis entré dans des détails aussi circonstanciés sur le début de l'affection dans ce cas, c'est que ce début présente un certain nombre de points qui méritent d'être mis en lumière : d'une part la *brusquerie* (celle-ci est telle que la malade peut donner des dates précises : c'est tel jour que telle articulation a été prise) ; d'autre part, la *coïncidence de phénomènes généraux*, frisson, malaise, probablement fièvre, bien que la malade ne prononce pas ce mot dans le récit qu'elle fait de l'invasion des accidents ; en troisième lieu enfin les *poussées successives*, d'abord sur les articulations des mains, puis sur celles des pieds, sur celles des genoux, sur celles du rachis et des mâchoires.

Mais continuons notre examen et voyons dans quel état cette femme se montre à nous actuellement.

Les deux mains sont le siège de lésions multiples siégeant sur leurs différents segments. Les doigts, surtout les deux doigts du milieu, présentent un certain degré de flexion dans les articulations phalango-phalangiennes, tandis que l'articulation entre la phalangine et la phalangette se trouve en extension. Vous

savez, Messieurs, que cette immobilisation des différentes phalanges, soit en flexion, soit en extension, est des plus fréquentes au cours du Rhumatisme chronique déformant, et M. Charcot, dans sa Thèse, a fait pour la première fois une étude approfondie de ces déformations qu'il a essayé de grouper en un type de *flexion* et un type *d'extension*, ce dernier notablement plus fréquent: si l'on veut, après lui, appliquer à un cas donné cette classification, ce n'est pas telle ou telle série d'articulations qu'il convient de considérer, mais bien l'attitude générale de la main. — Le pouce est ordinairement beaucoup moins immobilisé que les quatre autres doigts.

Du côté de la tête des métacarpiens se voit une sorte de gonflement qui, ainsi que chez l'homme que nous examinions tout à l'heure, produit là de véritables bosses. — De plus les espaces interosseux dorsaux se trouvent comme creusés et font davantage encore ressortir la saillie des têtes métacarpiennes. Au niveau du bord externe du second métacarpien, la juxtaposition de cette saillie et de l'atrophie du premier espace interosseux dorsal détermine, entre les têtes du 1er et du 2e métacarpien, la formation d'un contour très prononcé en S sur lequel j'appelle votre attention. En effet ce contour en S se retrouve dans la plupart des cas, et permet bien souvent de faire de loin et à première vue le diagnostic de rhumatisme déformant.

Vous constaterez en outre que chez cette femme les doigts sont effilés et ont pour ainsi dire éprouvé

un certain degré d'atrophie; il semble d'ailleurs que dans cette diminution de volume, légère à la vérité, le principal rôle appartienne bien plus aux téguments qu'au squelette, puisque au contraire celui-ci présente des gonflements au niveau des épiphyses. Les modifi-



Fig. 1. — Main de la malade atteinte de rhumatisme chronique déformant infectieux. La ligne qui, passant le long du bord externe du second métacarpien, se prolonge sur le dos de la main, reproduit la déformation en S italique dont il est question dans le texte. (Dessin de M. Gauchery, externe du service.)

cations des téguments chez cette seconde malade sont, notez-le bien, Messieurs, essentiellement différentes de celles sur lesquelles j'ai appelé votre attention à propos de l'homme ici présent. Chez lui en effet nous avions trouvé une peau sèche, avec épaississement assez prononcé de l'épiderme, sans changement marqué de la coloration. Quant à cette femme,

elle a la peau des mains lisse, *luisante* en certaines régions, et revêtant même un aspect porcelainé avec quelques craquelures. La *coloration des téguments* est chez elle notablement modifiée, plus blanchâtre que normalement, mais en différents points, surtout dans ceux où des applications médicamenteuses ont été faites, il existe au contraire une *pigmentation* d'un brun assez foncé; la paume des mains est le siège d'une *sudation* exagérée qui, par suite de l'immobilité et des attitudes vicieuses des doigts mettant les plis cutanés en contact, donne lieu à une *desquamation* abondante d'épiderme macéré formant des détritus analogues à ce qu'en langue vulgaire, très vulgaire même, on appelle des « rouleaux de crasse ».

Les *poignets* sont chez notre malade notablement élargis et présentent des bosselures sur leur face antérieure; ils sont cependant moins déformés relativement que les mains. Les *coudes*, les *épaules*, ne semblent être le siège d'aucune altération ; mais les mouvements de ces articulations sont plus ou moins limités.

Quant aux *membres inférieurs*, ils sont moins profondément atteints; on ne peut dire que les *orteils* soient véritablement déformés, bien qu'ils soient nettement inclinés vers le bord externe du pied. Je vous signalerai en outre ce fait que la base des orteils semble s'*implanter* en quelque sorte *sur le dos du pied*, fait qui tient apparemment à ce que par suite de leur gonflement les têtes des métacarpiens se sont

développées au-dessous des phalanges et ont rejeté celles-ci en haut vers la région dorsale du pied.



Fig. 2. — Pied de la femme atteinte de rhumatisme chronique déformant infectieux : cette vue de profil montre très nettement le recul, vers le dos du pied, de l'implantation des orteils. (Dessin de M. Gauchery, externe du service.)

Les *genoux* ne présentent pas de déformations, cependant ils ne sont pas susceptibles d'une extension complète.

Quant aux *hanches*, elles semblent tout à fait indemnes, tant au point de vue anatomique qu'au point de vue fonctionnel; ce fait mérite d'être noté, car vous devez savoir que, dans la Polyarthrite chronique déformante, l'articulation de la hanche est le plus souvent respectée. Il en est autrement dans une autre forme de Rhumatisme chronique où l'articulation coxo-fémorale est au contraire la première atteinte,

aussi cette forme a-t-elle pris le nom de *morbus coxæ senilis*.

Nous n'en avons pas encore fini avec l'énumération des articulations affectées chez notre malade, en effet celles des *vertèbres cervicales* sont manifestement touchées par le processus morbide. — Il en est de même pour l'articulation *temporo-maxillaire*. — Enfin les articulations qui réunissent entre elles les différents cartilages du *larynx* sont manifestement altérées. Vous voyez donc que le terme de *Poly*arthrite chronique déformante que j'employais à l'instant est largement justifié par le nombre des articulations sur lesquelles cette maladie a porté son action.

Vous pensez bien, Messieurs, qu'avec des déformations aussi accentuées que celles dont vous venez de constater l'existence, les *mouvements* doivent être considérablement limités. En effet, c'est à peine si cette pauvre femme est capable de se servir de ses mains dans les actes les plus simples. Elle ne peut ni se laver le visage, ni même porter les aliments à sa bouche, et c'est une infirmière qui la fait manger; inutile de vous dire qu'elle ne se lève pas et ne saurait marcher. Cette perte des mouvements est d'ailleurs chez certains malades encore plus prononcée et peut aboutir à une immobilité presque absolue dans les postures les plus bizarres. Ceux d'entre vous qui ont pénétré dans les dortoirs de la Salpêtrière, où les cas de Polyarthrite chronique déformante sont loin d'être rares, ont eu l'occasion d'observer des faits de ce genre.

Mais il ne faudrait pas croire que dans cette impotence fonctionnelle la déformation et la soudure des jointures soient seules en jeu; une grande part doit être assignée aux *phénomènes douloureux*, car ceux-ci peuvent revêtir une intensité extrême, et c'est notamment le cas pour notre malade; les sensations qu'elle éprouve sont des plus pénibles et aussi des plus variées : arrachement, brûlure, dislocation, etc.... Le moindre mouvement, une légère pression exaspèrent ces douleurs, et même celles-ci persistent un temps assez long après la cessation de la cause qui les avait produites; parfois aussi surviennent des *crampes* véritablement insupportables. A côté de ces *paroxysmes*, soit spontanés, soit provoqués par une cause légère, il existe un *état douloureux permanent* qui s'accompagne souvent de sensations de fourmillement, d'engourdissement, de pesanteur des membres.

Le cas que je viens de vous présenter peut donc être considéré comme un exemple typique de Polyarthrite chronique déformante, et c'est la raison pour laquelle je me suis attardé à l'examiner devant vous dans tous ses détails. Maintenant que ceux-ci sont bien présents à votre esprit, je veux vous montrer que l'affection de cette femme n'a rien de commun avec celle de l'homme dont je vous ai entretenu tout d'abord, bien que pour l'un comme pour l'autre le diagnostic soit celui de Rhumatisme chronique déformant.

Considérons d'abord le *mode de début* : chez l'homme il a été essentiellement lent, progressif; il n'y a eu

ni fièvre ni phénomènes aigus, peu ou pas de douleurs. Chez la femme au contraire, le début a été brusque, subit, car elle peut indiquer le jour et même l'heure à laquelle la maladie a fait invasion; chez elle le début a été rapidement progressif et en quelques mois de nombreuses articulations se sont trouvées atteintes. Cette invasion s'est accompagnée d'ailleurs de phénomènes franchement aigus : fièvre, rougeur, douleur; les douleurs notamment ont été extrêmement intenses.

L'*âge* même auquel sont survenues ces deux affections mérite d'être signalé. L'homme est âgé de soixante-neuf ans; bien qu'il ne puisse dire quand ses articulations ont commencé à se prendre, on peut affirmer cependant, en se basant sur ce qui a lieu d'habitude en pareil cas, que c'est après la cinquantaine que le début s'est fait. La femme, au contraire a vu l'invasion se produire vers quarante-six ans et l'on doit estimer que chez elle cette invasion a été plutôt tardive, car l'affection dont elle est atteinte est ordinairement une affection des premières périodes de l'âge adulte, assez souvent elle n'épargne pas l'enfance.

Il n'est pas jusqu'au *sexe* de nos malades qui ne doive être considéré : la forme de Rhumatisme chronique déformant dont souffre notre femme, est plus fréquente dans le sexe féminin, celle dont est atteint notre homme s'observe surtout dans le sexe masculin. Il est bien entendu d'ailleurs qu'à cette règle on pourrait citer d'assez nombreuses exceptions.

Quant aux *causes*, il est vrai que pour l'une et l'autre de ces formes de Rhumatisme chronique déformant, on peut invoquer l'action du froid humide, mais ce n'est pas une raison pour admettre qu'elles ont une étiologie commune. En effet, dans la forme que vous observez chez cet homme, l'hérédité est fréquente, et l'on retrouve chez les ascendants ou les frères et sœurs tantôt des déformations analogues des extrémités, tantôt un ou plusieurs stigmates de l'arthritisme le mieux caractérisé. Souvent encore il s'agit d'ouvriers des champs dont les travaux, le genre de vie impriment à l'arthritisme[1] des modalités particulières. Au contraire, dans la forme dont souffre notre femme, si l'hérédité arthritique peut se rencontrer (et chez qui ne se rencontre-t-elle pas?), elle est cependant moins fréquente. Ce qui domine ici l'étiologie, c'est l'existence d'un *état infectieux* antérieur à l'invasion des manifestations articulaires. Je vous disais tout à l'heure que cette forme de Polyarthrite chronique s'observe d'habitude dans le sexe féminin; aussi trouverez-vous le plus souvent, dans cet ordre de faits, certains accidents ou incidents de la vie génitale de la femme : grossesse, état puerpéral, allaitement, leucorrhée, vaginite, sans en excepter la blennorrhagie[2]. Tous ces accidents de la vie génitale

1. Contrairement à ce qu'on pourrait penser, l'arthritisme, comme d'ailleurs le nervosisme, est loin d'être rare chez l'homme des champs, et c'est une étude intéressante à faire que celle de « l'arthritisme rural ».

2. Bien que le rhumatisme blennorrhagique ne se présente pas d'habitude sous la forme du rhumatisme chronique déformant, on observe

sont, comme vous le savez, étroitement liés à des *infections* diverses. En dehors d'eux on a vu d'ailleurs la Polyarthrite chronique déformante survenir à la suite d'autres maladies infectieuses; Charrin notamment a publié deux cas dans lesquels le Rhumatisme chronique avait succédé à une amygdalite; Dauban[1] rapporte des observations de Polyarthrite chronique progressive consécutive au rhumatisme scarlatin.

Si maintenant, de cette étiologie si spéciale, nous rapprochons les principaux symptômes observés chez notre femme et, entre autres, le début brusque avec fièvre et phénomènes généraux très prononcés, la nature de l'affection dont elle est atteinte nous apparaît manifestement comme étant d'*origine infectieuse.*

De telle sorte qu'à côté du *rhumatisme chronique déformant arthritique* ou *diathésique*, il y a lieu de faire une place à part au *rhumatisme chronique déformant infectieux.*

Dans la démonstration que je me suis efforcé de vous faire à propos de l'indépendance de ces deux formes de Rhumatisme chronique, je ne vous ai, à dessein, parlé que des arguments qui nous sont fournis par la Clinique, mais il ne faudrait pas croire que

cependant des cas dans lesquels, la blennorrhagie a donné naissance au rhumatisme chronique déformant. Charcot connaissait cette forme dès 1865 et plus récemment on peut citer les observations de do Amaral, de Gastou, etc... ; j'ai moi-même rencontré des faits du même genre.

1. Dauban, Contribution à l'étiologie du rhumatisme chronique progressif (Polyarthrite chronique progressive consécutive au rhumatisme scarlatin). *Thèse de Paris*, 1895.

la Bactériologie soit muette à ce sujet. Déjà Max Schüller[1], dans une série de travaux (1892-1893), a déclaré qu'il avait, dans des cas de Rhumatisme chronique déformant, rencontré au niveau de la synoviale un bacille court (2 1/2 μ), un peu étranglé en son milieu, et terminé par deux pôles brillants, parfois sporulé; il a pu le colorer, le cultiver et même l'inoculer. Injecté dans les jointures du pigeon, du chien, ce bacille déterminerait une arthrite sans suppuration; de même, après inoculation sous-cutanée, si l'on produit une contusion articulaire, le microbe se fixe et donne une arthrite.

D'autre part Charrin[2] rapporte le fait suivant qui lui est personnel : une jeune fille de vingt-trois ans avait eu, le 6 mai 1894, une amygdalite suppurée dont le pus donnait du streptocoque et du staphylococcus albus. Au bout d'une semaine se développèrent des arthropathies subaiguës, à droite et à gauche, dans les articulations métacarpo-phalangiennes de l'index, du médius, du pouce, et dans celles de l'un des petits doigts; à première vue, le diagnostic de Rhumatisme chronique déformant s'imposait. Or, à l'examen bactériologique dans la sérosité périarticulaire, on a décelé la présence du staphylococcus albus déjà constaté antérieurement dans le pus de l'amygdalite.

1. Cette citation de Max Schüller est empruntée à une intéressante. Leçon de A. Chauffard sur le rhumatisme articulaire aigu et les pseudo-rhumatismes infectieux, in *Bulletin Médical*, 1894, p. 635.

2. Charrin, *Le Rhumatisme chronique de l'Infection. — Association pour l'avancement des Sciences*, août 1894.

Vous voyez, Messieurs, que ces faits constituent de nouveaux et importants arguments en faveur de l'origine infectieuse de certains cas de Rhumatisme chronique. Quant à la question bactériologique elle-même, c'est à peine si elle vient d'être posée : elle est donc loin d'être résolue. S'agit-il, dans la Polyarthrite chronique progressive infectieuse, toujours du même microbe — ou différents microbes peuvent-ils la produire? — Ce ou ces microbes sont-ils des microbes spéciaux, spécifiques? sont-ils, au contraire, des microbes pathogènes vulgaires agissant dans certaines conditions de virulence et de terrain? La réponse à toutes ces questions ne peut être donnée actuellement, bien que les plus nombreuses probabilités soient pour la dernière des hypothèses que je viens de vous indiquer.

Mais revenons sur le terrain clinique, au point d'où je suis parti pour affirmer que le Rhumatisme chronique était non pas une entité morbide autonome, mais une expression symptomatique émanée d'affections fort différentes les unes des autres[1].

Je vous ai montré qu'au point de vue de l'étiologie et du début, les deux grandes formes que nous venons d'étudier : *rhumatisme chronique diathésique* et *rhumatisme chronique infectieux* se comportent de façon très

1. En outre des deux grandes variétés étudiées au cours de cette Leçon : *rhumatisme chronique diathésique* et *rhumatisme chronique infectieux*, il est évident qu'il y aurait lieu de distinguer des sous-classes plus ou moins nombreuses, par exemple, d'après la nature de l'infection qui est en jeu.

dissemblable. On en doit dire autant de la MARCHE et l'ÉVOLUTION.

C'est ainsi, par exemple, que le Rhumatisme chronique *diathésique*, même quand ses lésions sont au maximum, que ses déformations sont très prononcées, que la soudure des articulations est à peu près complète, ne détermine jamais une impotence aussi accentuée que le fait le Rhumatisme chronique *infectieux*. La raison de cette différence tient, suivant toute probabilité, à ce que le Rhumatisme chronique diathésique, comme la Goutte à qui on l'a si souvent comparé (goutte asthénique primitive de Landré-Beauvais), frappe surtout et primitivement les *os* et les *cartilages*; il n'atteint les séreuses que secondairement, et pour ainsi dire de dehors en dedans (franges, capsules articulaires). Le Rhumatisme chronique infectieux, au contraire, comme tant d'autres infections, témoigne une prédilection toute particulière pour les *séreuses articulaires* et *périarticulaires*, d'où la gravité plus grande des lésions qu'il cause. Non seulement, en effet, dans ces articulations dont la séreuse est détruite les soudures sont plus complètes, les mouvements plus limités et plus douloureux, mais encore les tendons périarticulaires sont immobilisés, leur action est annihilée et les muscles eux-mêmes sont la proie d'une atrophie, d'origine peut-être réflexe, qui atteint souvent un degré extrême.

Je vous ai indiqué, Messieurs, au cours de cette leçon, les caractères auxquels vous distinguerez, sans grand'peine, ces deux formes l'une de l'autre. Il est

un de ces caractères cependant sur lequel, en terminant, je voudrais insister encore au point de vue du PRONOSTIC : Méfiez-vous, Messieurs, par-dessus tout, des cas dans lesquels *la peau est mince, tendue, et luisante*, car il s'agit là, à n'en pas douter, de la variété la plus grave du Rhumatisme chronique infectieux, d'une variété dans laquelle le système nerveux semble être particulièrement intéressé et jouer un rôle important dans l'ensemble symptomatique. C'est là, par excellence, une forme atrocement douloureuse, avec impotence prononcée et rapide, et dans laquelle une guérison même incomplète ne peut être que rarement espérée[1].

Heureusement il n'en est pas de même dans tous les cas de Rhumatisme chronique progressif et cette affection n'est pas de celles dans lesquelles la Médecine doive se borner à avouer son impuissance thérapeutique.

Je vous dirai donc quelques mots du TRAITEMENT du Rhumatisme chronique.

Pour ce qui est de la *Médication externe* il suffira d'énumérer rapidement les *révulsifs* dont l'action est généralement infidèle et très limitée, et les divers

1. Dans quelques cas cette forme de Rhumatisme chronique infectieux à peau tendue et luisante se présente avec un minimum de lésions articulaires et de déformations, mais avec des douleurs et une impotence telles que j'ai vu plusieurs fois des médecins distingués méconnaître le Rhumatisme chronique et penser qu'il s'agissait exclusivement d'une polynévrite périphérique ou d'une affection médullaire. Cette forme semble très voisine de celle décrite par le professeur Jaccoud sous le nom de Rhumatisme fibreux, peut-être même lui est-elle tout à fait identique.

liniments calmants ou résolutifs dont la vertu n'est guère supérieure à celle des révulsifs.

La *balnéation*, au contraire, donne parfois de meilleurs résultats. Qu'il s'agisse de bains simples, ou contenant soit artificiellement soit naturellement des substances plus ou moins actives, la condition à laquelle ceux-ci semblent devoir leur action favorable est surtout leur *haute température*. Lasègue insistait avec raison sur ce point et prescrivait d'élever rapidement cette température autant que le malade le pouvait supporter. C'est probablement la raison à laquelle les bains de boue ou de sable doivent leur vertu, qui est indéniable; peut-être même ces derniers sont-ils, dans certains cas, à préférer, puisqu'ils permettent, jusqu'à un certain point, d'éliminer l'élément « humidité » souvent si funeste aux rhumatisants chroniques.

Les *enveloppements* avec des étoffes imperméables, le *massage*, les *mouvements passifs* méthodiquement conduits, l'*électricité* trouveront également leurs indications.

Quand à la *Médication interne*, la liste de ses agents, comme il arrive pour toutes les affections rebelles, est longue et variée; il est inutile de chercher à la dresser ici. Je ne vous citerai que les principaux:

Les *alcalins* à haute dose, le *colchique*, l'*arsenic*, les *iodures* et notamment la *teinture d'iode* à doses progressives ainsi que l'employait Lasègue, qui allait jusqu'à 2, 3 grammes et plus par jour, ont compté des succès. Vous pourrez, Messieurs, y avoir recours,

mais vous ne devez pas perdre de vue que ces médicaments s'adressent surtout au *Rhumatisme chronique diathésique* en leur qualité de modificateurs de la nutrition générale.

Mais, quand vous serez en présence d'un cas de *Rhumatisme chronique infectieux*, ces agents thérapeutiques seront le plus souvent impuissants. Celui que vous devrez employer alors sera le *salol*. En effet, vous savez que c'est là un médicament éminemment antiseptique, antimicrobien, grâce à l'acide salicylique et à l'acide phénique qui se produisent lors de son dédoublement dans l'intestin, à tel point qu'on l'a très justement considéré comme un des agents de choix pour effectuer l'antisepsie intestinale. — Donnez donc le salol dans la Polyarthrite chronique infectieuse, et j'ajouterai, attachez vous à en donner assez et assez longtemps. Des doses quotidiennes de 5 à 6 grammes n'ont rien d'excessif, et même la coloration noire des urines ne doit pas trop vous effrayer, car il s'en faut que, comme on le croit souvent, elle soit un indice absolu d'une intoxication menaçante. Certes quand les urines sont noires il convient de redoubler de vigilance, mais non pas de cesser le traitement. Si la température ne s'abaisse pas au-dessous de 37 degrés, si le pouls reste normal au point de vue du nombre et de la régularité des battements, si le malade n'accuse ni céphalalgie, ni étourdissements, ni anorexie, vous pouvez, malgré la coloration noire des urines, continuer l'administration du médicament. C'est ainsi

que, pour ma part, je procède toujours, et jamais je n'ai vu se produire d'accidents.

S'il est vrai que, dans la forme qui nous occupe ici, le salol soit un médicament précieux, il ne s'ensuit pas que vous puissiez toujours compter sur lui pour opérer une cure complète. Tant s'en faut! Dans les cas où l'affection a déjà eu une longue durée, dans les cas où les lésions articulaires et l'impotence fonctionnelle sont très marquées, ne vous attendez pas à voir survenir la guérison ; au point de vue objectif, les choses, malgré votre traitement, resteront absolument en l'état; mais ce que vous pouvez espérer, ce que vous obtiendrez le plus souvent, ce sera une diminution considérable des douleurs, parfois même leur disparition. En outre, vous constaterez généralement un arrêt dans la marche si fatalement progressive de la maladie elle-même. — Dans les formes moins invétérées, moins graves, le résultat sera meilleur encore, et si vous intervenez dès le début vous serez fondés à compter sur une véritable guérison.

Ainsi, Messieurs, la Thérapeutique viendra non pas « montrer », suivant l'antique adage, la nature de la maladie, mais, ce qui est mieux encore, « donner la preuve » de la justesse de nos inductions cliniques, puisque vous aurez guéri le Rhumatisme chronique *infectieux* en lui opposant un des meilleurs agents de l'*antisepsie interne*.

DEUXIÈME LEÇON

DÉFORMATIONS THORACIQUES DANS QUELQUES AFFECTIONS MÉDICALES

A. — **Déformations thoraciques d'origine congénitale.** — α). Se montrant dès la naissance : *Thorax en entonnoir.* Examen d'un malade; historique de nos connaissances sur cette affection; ses caractères, sa nature; coïncidence d'autres déformations et de stigmates de dégénérescence somatique ou psychique. — *Thorax en gouttière.* — Déformations thoraciques dans la *Cyanose congénitale.*

β). Survenant tardivement. — *Scoliose des adolescents.* — *Myopathie progressive primitive*; caractères de ces déformations; déformation en taille de guêpe.

Messieurs,

J'ai l'intention de traiter aujourd'hui devant vous une question de Séméiologie qui, comme beaucoup de ses congénères, relève à la fois de l'enseignement clinique Médical et Chirurgical. Cette question est celle des Déformations Thoraciques dans différentes maladies. Je m'efforcerai de traiter cette question aussi « médicalement » que possible. Le sujet de cette Leçon m'a été dicté par les circonstances, car actuellement, dans le service de la Clinique, se trou-

vent réunis plusieurs cas intéressants de Déformations Thoraciques d'origines fort diverses.

Le premier malade que je vous présente est un homme de vingt et un ans; il est entré à l'Hôpital pour un érythème noueux, accompagné de douleurs articulaires, qu'il avait contracté à la suite d'un long et fatigant voyage à pied de Nantes à Paris. C'est



Fig. 3. — Thorax en entonnoir, chez le malade de l'Hôtel-Dieu qui fait l'objet de cette leçon clinique.

d'une façon tout à fait fortuite que nous avons, en l'examinant, découvert chez Dug.... une déformation thoracique sur laquelle il ne pensait guère à appeler notre attention. En effet, il la porte dès sa plus tendre enfance, et elle n'a jusqu'à présent été pour lui la cause d'aucun désagrément.

Chacun d'entre vous peut constater que cette

déformation consiste en une dépression considérable, en une sorte d'enfoncement qu'aurait subi la paroi antérieure du thorax; il s'agit, en un mot, de la déformation connue sous le nom de THORAX EN ENTONNOIR.

Étudions avec quelque détail les caractères de cette déformation chez notre malade. — D'une façon générale, le thorax est assez mal bâti, car son aspect est plutôt cylindrique. Quant à l' « entonnoir », il se trouve sur la ligne médiane antérieure; le sternum faisant avec lui-même un angle ouvert en avant, d'où la production d'une véritable fosse oblique en bas et en avant. L'un des côtés de l'angle commence au niveau de la 4e côte; l'autre côté oblique en sens contraire est constitué par l'appendice xiphoïde notablement atrophié. Latéralement, le rebord costal surplombe cet entonnoir.

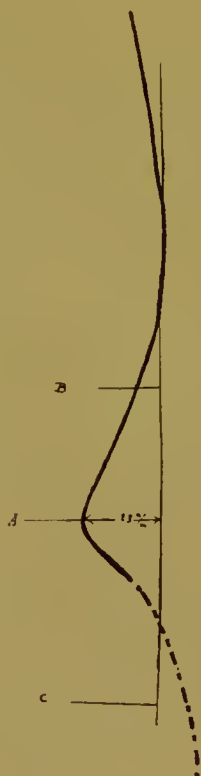


Fig. 4. — La raie noire la plus large représente le profil de la partie médiane des régions sternale et épigastrique chez mon malade porteur d'un thorax en entonnoir. Le fond de l'entonnoir se trouve en A. — Le point B est celui au niveau duquel a été tracée une des circonférences transversales du thorax, reproduites dans la figure 5. (Tous ces contours ont été pris au moyen d'une lame de plomb, par M. Couvelaire, externe du service.)

Si l'on mesure la profondeur de la dépression sternale, on trouve qu'elle est de 25 millimètres par rapport au

niveau de sa paroi supérieure, et de 26 millimètres par rapport à la surface de l'abdomen sous-jacent.

Quand on examine la dépression suivant un plan coupant horizontalement le thorax, on remarque que ses parois latérales ne sont pas exactement symé-

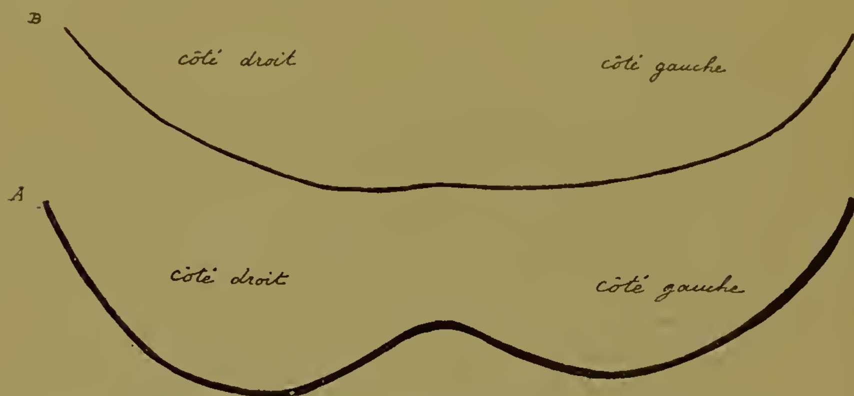


Fig. 5. — Contours de la circonférence horizontale du thorax, prise, pour A, au niveau du fond de l'entonnoir, pour B au point marqué de la même lettre sur la figure 4.

triques, celle de droite étant de quelques millimètres plus élevée que celle de gauche; mais c'est là un détail de peu d'importance, l'intérêt de ce cas résidant surtout dans la profondeur et le siège de la dépression.

L'étude du *Thorax en entonnoir* a fait, surtout en Allemagne, l'objet d'un certain nombre de travaux, dus à Eggel, à Flesch, etc., etc. — Ebstein (1880), a, pour la première fois, exposé cette question dans son ensemble. En France, ces faits n'ont pas à un égal degré appelé l'attention des médecins; cependant, en 1891, Ramadier et Sérieux rapportaient dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* 5 cas per-

sonnels de cette malformation, et produisaient une véritable Monographie sur le Thorax en entonnoir; j'aurai lieu de mettre celle-ci plus d'une fois à contribution dans la rapide esquisse que je veux vous en présenter à propos de notre malade. Je dois vous signaler encore un travail de Féré et Schmid et une Communication de Capitan à la Société d'Anthropologie (1891).

La dépression plus ou moins cupuliforme, qui a fait donner à cette déformation le nom de thorax en entonnoir, siège le plus souvent à l'union de l'appendice xyphoïde avec le sternum, quelquefois aussi à la partie inférieure du sternum.

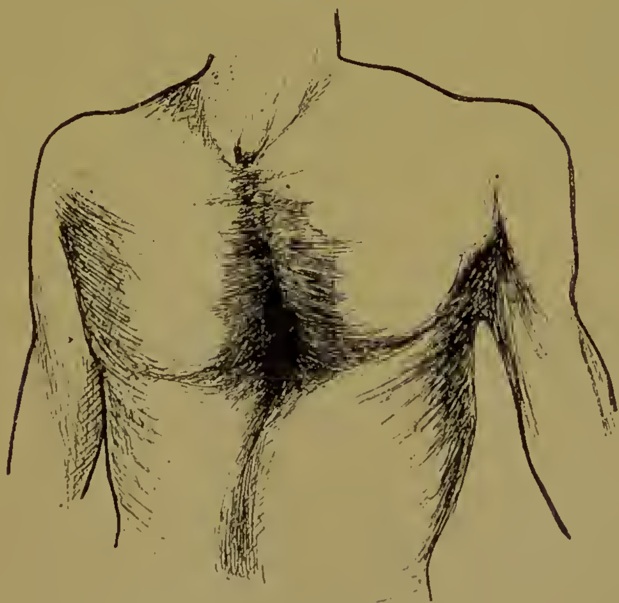


Fig. 6. — Cas de thorax en entonnoir chez un homme. (D'après Ebstein.)

Sa profondeur qui, comme vous le constatez chez notre malade, peut être assez considérable, varie sui-

vant les sujets; elle atteint parfois 9 centimètres, le plus souvent elle oscille entre 5 et 7 centimètres.



Fig. 7. — Thorax en entonnoir. Sternum vu de profil; sa face antérieure est tournée vers la droite. (D'après Ebstein.)

Sa forme est plus ou moins circulaire; dans certains cas elle devient ovalaire et il y a lieu de se demander, comme c'est d'ailleurs le cas pour notre malade, s'il ne s'agirait pas là de formes de transition entre le Thorax en entonnoir proprement dit et le Thorax en gouttière de Féré et Schmid.

Malgré le degré souvent accentué de cette déformation, on ne constate, en général, chez les sujets qui en sont atteints, aucun trouble fonctionnel; la respiration est normale, le cœur ne présente aucun phénomène morbide. Quelques auteurs, notamment Ebstein, ont noté cependant un déplacement plus ou moins accusé de ce viscère qui serait le plus souvent refoulé en haut et à gauche, mais sans que cela entraîne de conséquences par rapport à son fonctionnement; on cite d'ailleurs parmi les individus porteurs de cette déformation des sujets qui se livraient sans aucune peine à des exercices violents ou à des travaux pénibles; j'ai pour ma part connu un jardi-

nier très vigoureux qui avait un Thorax en entonnoir.

La capacité respiratoire de la cage thoracique ne paraît pas être altérée d'une manière notable, ce qui d'après Ebstein tiendrait à ce que le thorax regagne dans le diamètre transversal ce qu'il a perdu dans le diamètre antéro-postérieur. La circonférence thoracique maxima ne laisse ordinairement guère à désirer; chez notre malade la circonférence prise au niveau de l'entonnoir ne mesurait que 0 m. 77, mais un peu plus haut, à un centimètre au-dessus des mamelons, elle était de 0 m. 82.

Vous connaissez les principaux caractères du « Thorax en entonnoir », vous n'oublierez pas que l'influence de certaines professions peut amener certaines dépressions de la région thoracique antérieure plus ou moins analogues à première vue à celle que nous venons d'étudier; dans cet ordre d'idées il faut citer d'une part la poitrine creuse des *tailleurs d'habit* qui est plutôt une « poitrine concave » qu'une poitrine en entonnoir; d'autre part la dépression sternale que portent beaucoup de *cordonniers* au niveau des 6e, 7e et 8e articulations chondro-sternales, au-dessus de l'appendice xiphoïde; cette dépression, due à l'effort prolongé de la « forme » contre la poitrine, ne présente ordinairement pas une coupe aussi brusque des parois que le véritable thorax en entonnoir, elle est assez souvent le siège de callosités qui contribuent à affirmer sa nature professionnelle.

Le *thorax en gouttière* décrit par Féré et Schmid offre de grandes analogies avec le « thorax en enton-

noir », mais il en diffère à d'autres égards; en effet dans la plupart des cas le thorax paraît peu ou pas dévié de sa direction normale; les cartilages costaux

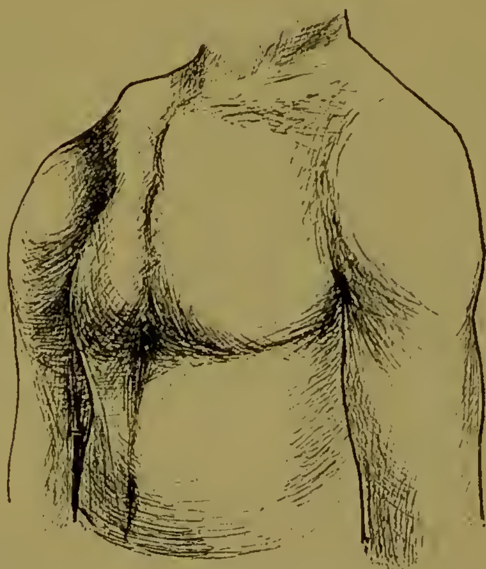


Fig. 8. — Thorax en gouttière avec dépression latérale du côté droit. (D'après Féré et Schmid.)

sont seuls atteints, mais ils le sont d'une manière symétrique. Des deux côtés de la ligne médiane les cartilages présentent une courbure exagérée; il en résulte une gouttière longitudinale dont le fond est formé par le sternum.

Quant au mode de production de ces déformations, un certain nombre d'hypothèses ont été proposées; pour quelques-unes au moins, c'est déjà beaucoup de les citer : — Zuckerkandl croit qu'il s'agit d'une dépression produite par la pression prolongée du menton sur le sternum pendant la vie fœtale; pour Hagmann c'est la pression prolongée des talons qui devrait être

incriminée. Eggel pense qu'à la suite d'une sorte d'ostéomalacie du sternum la partie inférieure de cet os, mal soutenue, se laisse aspirer par les efforts de respiration. Schiffer admet que la véritable cause est à rechercher dans un excès de longueur des côtes qui ne peuvent se développer qu'en repoussant en dedans le sternum, cette hypothèse présente en effet quelque vraisemblance. Enfin Ebstein est d'avis que le sternum éprouve un défaut de développement qui l'empêche de se porter en avant, du moins dans sa partie inférieure; c'est là plutôt une constatation qu'une explication proprement dite.

A propos de l'ÉTIOLOGIE de cette affection je vous ferai remarquer que, du moins dans les cas publiés jusqu'ici, la prédilection pour le *sexe masculin* est des plus prononcées.

Il me reste à vous montrer que le « Thorax en entonnoir » n'est pas simplement une curiosité anatomique plus ou moins intéressante, mais qu'il a de plus, par lui-même, une signification particulière et non sans importance.

On voit en effet, lorsqu'on étudie les observations qui ont été publiées touchant cette affection, que très souvent elle *coïncide* chez le même individu *avec d'autres malformations congénitales*. Ramadier et Sérieux ont à juste titre insisté sur ce point et, dans le relevé qu'ils donnent des faits de ce genre, nous trouvons des cas de syndactilie, de plagiocéphalie avec vitiligo, phimosis, ichthyose, d'implantation vicieuse des dents avec voûte palatine ogivale et malforma-

tion des orteils, d'hydrocéphalie avec malformation des doigts et surdité, de malformation crânienne avec bec de lièvre, de strabisme avec prognathisme, implantation vicieuse des dents, cryptorchydie, rétrécissement aortique, etc....

Dans un ordre d'idées analogue, on peut signaler le fait de Schultze[1] qui, chez un sujet atteint de myopathie progressive primitive, a observé un énorme thorax en entonnoir; j'ai vu des faits du même genre.

On remarque d'autre part assez souvent, ainsi que le montrent Ramadier et Sérieux, que l'état psychique ou moral des individus porteurs d'un Thorax en entonnoir présente certaines lacunes. Tantôt il s'agit de dégénérés délirants ou non, tantôt d'imbéciles, d'épileptiques ou d'idiots. — Chez notre malade nous n'avons à la vérité rien d'analogue à signaler, mais en fouillant dans sa famille nous trouvons une sœur très nerveuse, ayant eu plusieurs fois des attaques de nerfs, pendant lesquelles elle tombe comme évanouie et en proie à de violents mouvements convulsifs, parfois elle présente aussi à ce moment des vomissements de sang. — En résumé les individus porteurs d'un Thorax en entonnoir sont souvent des dégénérés psychiques ou tout au moins ils appartiennent à une souche dans laquelle la dégénération psychique ou somatique s'est révélée sur une ou plusieurs personnes[2].

1. Schultze, *Beiträge zur Muskelpathologie, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk*, 1894, VI, p. 75.

2. Des considérations du même genre semblent devoir s'appliquer au Thorax en gouttière; Féré et Schmid en ont trouvé 18 cas sur 128 épileptiques, soit 10 pour 100.

Il faut ajouter que l'influence héréditaire peut également se révéler d'une façon directe, c'est-à-dire que plusieurs membres d'une même famille présentent simultanément cette malformation. Eichhorst, Klemperer ont publié de tels cas.

La conclusion évidente qui découle de tout cela c'est que le Thorax en entonnoir n'est pas une malformation purement fortuite, mais qu'elle fait au contraire partie d'un véritable ensemble morbide de nature héréditaire, c'est-à-dire qu'elle peut être considérée comme un de ces stigmates physiques de dégénérescence dont l'étude a, dans ces dernières années, pris, comme vous le savez, une extraordinaire mais très légitime extension.

Telle est dans ses grands traits l'histoire du « Thorax en entonnoir ». Ce n'est pas d'ailleurs la seule déformation thoracique dans laquelle l'INFLUENCE CONGÉNITALE joue un rôle de premier ordre.

En outre du « Thorax en gouttière » dont je vous ai déjà parlé, vous rencontrerez un certain nombre d'autres malformations datant de la naissance, consistant le plus souvent en une direction plus ou moins vicieuse d'une portion du sternum ; l'histoire de ces malformations, très incomplète à l'heure actuelle, ne semble d'ailleurs pas présenter d'autre intérêt qu'une relation possible avec les stigmates de dégénérescence.

Il faut cependant faire exception pour une autre variété de déformation thoracique congénitale dont la signification est au contraire des plus sérieuses. Je

veux parler de celle qui quelquefois accompagne les MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU CŒUR. Vous avez eu l'occasion d'observer dans nos salles un remarquable



Fig. 9. — Homme affecté de cyanose par malformation congénitale du cœur, présentant une déformation considérable du thorax par projection en avant de la partie inférieure du sternum.

cas de ce genre et vous devez vous en rappeler[1] les traits principaux; il existait en effet chez cet homme,

1. Ce malade fait l'objet d'une des leçons consacrées dans ce volume à l'étude de la *Cyanose par malformation congénitale du cœur.*

sur la région antérieure du thorax, au-dessus de l'appendice xiphoïde, une sorte de gibbosité triangulaire dont le sommet proéminait en avant, tandis que ses parties latérales se continuaient avec l'extrémité des côtes, de telle sorte que la région antérieure du thorax était à la fois aplatie et proéminente; c'était d'ailleurs bien plutôt un « thorax en proue » qu'un « thorax en carène ». Des déformations thoraciques plus ou moins accusées, mais non toujours d'un aspect analogue à celui que je viens de vous décrire, ont été signalées dans un certain nombre d'autres cas de vices de développement cardiaque, et je vous citerai notamment un fait publié par Charrin et Le Noir[1] dans lequel la déformation thoracique était très prononcée. Le plus souvent il s'agit d'un thorax saillant en avant et aplati latéralement. Cette coïncidence d'une malformation thoracique avec un vice de développement du cœur est intéressante en ce sens qu'elle affirme nettement l'origine embryogénique de chacune de ces affections, et constitue ainsi un argument de valeur contre l'opinion qui voudrait faire dépendre d'une endocardite fœtale tous les défauts de développement du cœur.

Nous venons de passer en revue quelques-unes des *Déformations thoraciques congénitales* les plus importantes; elles ont, bien entendu, pour caractère commun d'exister dès la naissance ou tout au moins d'avoir été constatées dans les premiers temps qui ont

1. Charrin et Le Noir, *Cyanose et déformation thoracique*, Soc. de Biol., 8 nov. 1890.

suivi celle-ci. — Mais en dehors de ce groupe il en est un autre peut-être plus intéressant encore pour le Pathologiste, c'est celui des déformations thoraciques qui, bien qu'elles ne se montrent pas dès la naissance, ont cependant un point de départ congénital en ce sens que, si dès la naissance elles existent en germe chez certains individus, elles ne se développeront chez eux que plus tard, à leur heure, avec cette fatalité d'évolution que présentent à un si haut point toutes les affections qui prennent leur origine dans l'hérédité.

Dans ce second groupe ou groupe de *Déformations thoraciques congénitales tardives*, je vous citerai tout d'abord un certain nombre de cas dus à la SCOLIOSE DES ADOLESCENTS. Vous savez en effet que, lorsque cette scoliose est un peu prononcée, elle peut donner lieu à des affaissements correspondants de larges portions de la cage thoracique; nous avons eu plusieurs fois, chez des jeunes filles amenées à notre consultation externe, l'occasion d'étudier des faits de ce genre, et dans un cas j'ai pu vous montrer que la mère présentait une déformation fort analogue à celle de sa fille. Vous savez qu'actuellement plusieurs auteurs, et particulièrement je crois Kirmisson, soutiennent que la Scoliose des adolescents est due au rachitisme. Cette manière de voir est peut-être juste pour certains cas, mais il en est d'autres, et c'est ceux-là que j'ai en vue ici, qui me semblent n'avoir rien à faire avec le rachitisme et sont au contraire sous la dépendance d'influences héréditaires; la coïncidence de la Sco-

liose des adolescents avec diverses névropathies est d'ailleurs un fait généralement admis.

Une autre variété de notre second groupe, ou groupe de déformations thoraciques congénitales tardives, est constituée par les déformations thoraciques qui se montrent au cours de la MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE. Les types de cette maladie dans lesquels ces déformations se montrent le plus fréquemment, sont le type *scapulo-huméral* et le type *facio-scapulo-huméral*; elles sont plus rares et moins accentuées d'habitude dans la *Paralysie pseudo-hypertrophique.*

Les déformations thoraciques des Myopathiques se présentent sous des aspects un peu différents d'un malade à l'autre, tant au point de vue de l'intensité que de la configuration même; elles ont cependant des caractères communs d'une assez grande netteté pour permettre souvent de faire à première vue le diagnostic. Parmi ces caractères il faut citer tout d'abord l'*aplatissement du thorax*; cet aplatissement est tel que celui-ci semble avoir été violemment comprimé d'avant en arrière, ainsi que vous en pouvez juger chez le malade que je vous présente, malade chez lequel les dimensions thoraciques sont les suivantes :

Diamètre antéro-postérieur maximum. . . .	145mm
Diamètre transverse maximum.	290mm

Le diamètre antéro-postérieur n'a donné ici que la moitié du diamètre transverse, ce qui est absolument anormal.

Si en outre de cet aplatissement de la cage thora-

cique vous voulez bien tenir compte de la disparition presque complète des pectoraux qui rend plus manifeste la saillie de l'attache des bras aux épaules, vous comprendrez aisément pourquoi un grand nombre de myopathiques présentent un *aspect excavé* de la partie



Fig. 10. — Myopathique présentant une scoliose avec asymétrie considérable des deux côtés du thorax.

supérieure du thorax. Chez ces malades le *relief des clavicules* devient extrêmement apparent, puisque les muscles interposés entre ces os et les premières côtes ont subi une atrophie plus ou moins complète et laissé vide l'intervalle qu'ils devraient combler. Il n'est pas rare, non plus, de constater, au niveau du tiers

inférieur du sternum, une *dépression* assez analogue à celle du « thorax en entonnoir ».

Ces déformations thoraciques, que l'on pourrait appeler « classiques » dans la Myopathie progressive primitive, se compliquent parfois d'un autre élément, l'existence d'une *scoliose* plus ou moins prononcée. Dans ce cas le thorax n'est plus seulement aplati et comme excavé dans sa région antéro-supérieure, il est en outre *asymétrique*. C'est ainsi que chez ce second malade que j'ai fait placer devant vous, vous constatez que la partie postérieure du côté droit du thorax, au niveau de l'angle postérieur des côtes, fait une saillie considérable, à tel point que cette moitié droite du thorax semble deux fois plus volumineuse que la moitié gauche. L'épaule gauche est notablement moins large que la droite (mesurée de l'apophyse de la 7e cervicale à l'extrémité de l'acromion elle ne compte que 155 millimètres contre 195 à droite).

On observe en outre chez certains sujets, mais non chez tous, une particularité assez bizarre qui, je crois, n'a encore été signalée par aucun des auteurs qui se sont occupés de l'aspect du thorax chez les myopathiques, c'est ce que j'appellerai, pour en mieux fixer le souvenir dans votre esprit, la « *taille de guèpe* ». — Le premier des deux malades que je vous ai présentés, celui qui n'est pas scoliotique, offre à un degré très prononcé cette particularité. Examinez, Messieurs, son thorax, et vous constaterez que le profil de celui-ci diffère notablement du profil d'un thorax normal. Dans le thorax normal les con-

tours latéraux ont une obliquité plus ou moins marquée en dedans et en bas, obliquité due à ce que la circonférence de la région inférieure du tronc est évidemment moindre que la circonférence des



Fig. 11. — Homme affecté de myopathie progressive primitive, présentant, à un degré extrême, la déformation du thorax « en taille de guêpe ». L'observation de ce malade a, à d'autres points de vue, été publiée par MM. Landouzy et Dejerine.

régions supérieure et moyenne. Chez notre malade au contraire les contours latéraux ont une direction à peu près verticale, la circonférence du thorax dans sa région inférieure étant presque égale à celle des régions situées au-dessus. De là il résulte que les

hypochondres forment avec la base du thorax un angle rentrant, d'où l'aspect « en taille de guêpe » que je vous signalais tout à l'heure.

Si maintenant nous cherchons à nous rendre compte du « pourquoi » de cette déformation, nous en trouverons, je crois, l'explication dans ce fait que, par suite de l'aplatissement de la cage thoracique[1], la direction des côtes se montre notablement modifiée. Leur obliquité est considérablement accrue sur toute la hauteur de la cage thoracique, et par cela même les dernières côtes, y compris les fausses côtes qui ne sont pas reliées au sternum, au lieu de se diriger suivant un angle modéré en bas et en dedans, se portent très obliquement en bas, d'où l'aspect vertical des contours latéraux du thorax et la dépression en coup de hache constatée au niveau des hypochondres. Telle est l'explication vraisemblable de la déformation du thorax « en taille de guêpe » des myopathiques. Quant à l'atrophie des muscles de cette région, elle doit jouer aussi un rôle dans la production de cette déformation, la disparition d'une grande

1. Cet aplatissement du thorax avec déviation secondaire des côtes peut être rapproché de la *déformation du crâne des myopathiques* que j'ai décrite, en collaboration avec Onanoff, dans une communication à la Société des hôpitaux (séance du 20 février 1891). Cette déformation crânienne consiste surtout dans un aplatissement de l'occipital avec diminution considérable du diamètre antéro-postérieur du crâne. On voit donc que, chez les myopathiques, le squelette est, dans un assez grand nombre de cas, profondément intéressé, et qu'il se produit chez ces malades une sorte de processus ostéomalacique qui, suivant toute vraisemblance, n'est pas sans relations avec les altérations des muscles.

partie des muscles de la ceinture iliaque amenant une diminution de volume plus ou moins marquée du contour extérieur du bassin et des régions avoisinantes.

Une autre variété de *déformation thoracique congé-*

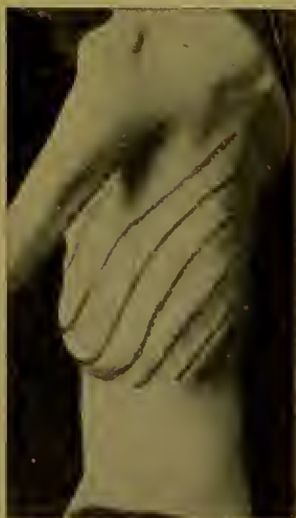


Fig. 12. — Obliquité des côtes chez le myopathique de la figure 11, présentant la déformation thoracique en « taille de guêpe ».



Fig. 13. — Direction des côtes chez un individu sain. On voit que cette direction est beaucoup moins oblique que chez le myopathique.

nitale tardive, survenant également au cours d'une affection du système nerveux, est celle qui se montre quelquefois chez les individus atteints de MALADIE DE FRIEDREICH; cette déformation du thorax est liée à un certain degré de scoliose, elle est d'ailleurs moins

fréquente et surtout moins accentuée que celles que je vous ai décrites dans la Myopathie primitive progressive[1].

En résumé, Messieurs, le fait qui ressort de l'étude à laquelle nous venons de nous livrer, c'est que toutes ces différentes variétés de déformations thoraciques congénitales, qu'elles appartiennent au groupe des déformations congénitales proprement dites ou à celui des déformations congénitales tardives, présentent entre elles ce point commun qu'elles affectent avec les névropathies les plus diverses des connexions particulièrement intimes.

1. L'étude des déformations thoraciques et rachidiennes dans certaines affections médullaires est particulièrement intéressante; c'est ainsi que dans la *Syringomyélie* ces déformations sont fréquentes et souvent très accentuées. On trouvera de nombreux renseignements sur ce sujet dans la thèse de Hallion. De ces faits il convient de rapprocher ceux signalés par Klippel (*Gazette hebdomadaire*, 1891, p. 150) qui, dans la scoliose de l'enfance, a trouvé une asymétrie de la corne antérieure correspondante avec disparition des cellules nerveuses, et pense que les lésions médullaires sont ici primitives et la scoliose consécutive.

TROISIÈME LEÇON

DÉFORMATIONS THORACIQUES DANS QUELQUES AFFECTIONS MÉDICALES (*Suite*).

B. — **Déformations thoraciques acquises.** — *Mal de Pott*; conséquences des déformations thoraciques chez les gibbeux. — *Emphyseme pulmonaire.* — *Lésions du naso-pharynx.* — *Affections pleuro-pulmonaires.* — *Rachitisme.* — *Acromégalie.*

Messieurs,

Dans la précédente leçon je vous ai parlé des Déformations thoraciques d'origine congénitale. Nous allons passer maintenant rapidement en revue quelques-unes des déformations thoraciques qui, n'ayant rien de congénital, pourraient être groupées dans la classe des *Déformations thoraciques* acquises. Je ne vous citerai que pour mémoire celles qui se voient chez les individus atteints de Mal de Pott. Ici en effet les déplacements de la paroi costale sont entièrement subordonnés à ceux des corps vertébraux, et lorsque ceux-ci s'effondrent comme cela a lieu quelquefois, le thorax peut éprouver les déviations les plus variées en même

temps que les plus prononcées. — Si, pour ce qui est de leur mécanisme de production, ces déformations thoraciques du Mal de Pott sont peu intéressantes au point de vue médical, il est loin d'en être de même pour ce qui est de leurs conséquences. Vous savez, en effet, Messieurs, quelle est la fréquence et la gravité des moindres affections bronchiques ou pulmonaires chez les *gibbeux*; vous vous souvenez que chez une femme couchée dans la salle Sainte-Jeanne et dont la gibbosité était des plus prononcées, une simple bronchite avait déterminé un état dyspnéique, une angoisse respiratoire tels qu'on eût pu supposer que le poumon chez cette malade était gravement atteint. Chez les gibbeux, d'ailleurs, en dehors des bronchites, on observe souvent des attaques de congestion pulmonaire dont l'issue est quelquefois fatale. Pour ces malades, le pronostic est grave, non pas seulement par suite du déplacement, de la torsion, de la compression que subissent les poumons et les bronches, mais aussi par suite des conditions spéciales dans lesquelles se trouve le cœur. En effet, d'une part, celui-ci se trouve déplacé, et à l'étroit dans un thorax qui n'a plus son volume normal; d'autre part, il a d'autant plus de peine à effectuer sa fonction, que la circulation pulmonaire se trouve gênée, aussi se fatigue-t-il rapidement et tombe-t-il bientôt dans un état d'asystolie qui, tout d'abord passager, peut finir par devenir permanent, et aggraver ainsi considérablement le pronostic.

Si les déformations thoraciques exercent sur les

fonctions respiratoires une action toute particulière, il convient de remarquer que la réciproque est vraie, c'est-à-dire que certaines affections des organes respiratoires peuvent déterminer des déformations thoraciques.

Vous connaissez l'aspect caractéristique du thorax des Emphysémateux et des Asthmatiques, sa forme globuleuse, sa voussure sus et sous-claviculaire : nous en avons eu plusieurs exemples remarquables, et le fait est trop fréquent pour qu'il soit utile d'y insister. — Un point intéressant, eu égard à l'étude qui nous occupe actuellement, serait de savoir si, comme l'ont prétendu quelques auteurs, dans l'Emphysème Pulmonaire les déformations thoraciques n'évoluent pas pour leur compte, assez indépendamment des lésions du poumon. Il semble en effet que, dans bien des cas, les articulations costales, chez les emphysémateux, ont une tendance à se souder, à s'immobiliser d'une façon précoce, et que les cartilages costaux s'infiltrent avant l'heure de sels calcaires ; altérations qui sont mises sur le compte de l'Arthritisme dont sont si souvent atteints les Emphysémateux. De la sorte on a pu prétendre, non sans quelque apparence de raison, que si d'une part les efforts respiratoires exagérés auxquels se livrent ces malades, et la perte d'élasticité de leurs poumons, jouaient un rôle dans la production du thorax globuleux, d'autre part l'immobilisation précoce des côtes agissait sur les poumons pour amener l'atélectasie de leurs lobules.

Ce n'est pas là d'ailleurs la seule déformation tho-

racique qui soit en rapport avec une affection des voies respiratoires. Vous savez que chez beaucoup d'enfants à la poitrine étroite et plus ou moins scaphoïde, on a souvent incriminé l'influence d'un obstacle dans les voies respiratoires supérieures, tel



Fig. 14. — Malade atteint de pleurésie purulente, chez lequel le côté droit du thorax avait éprouvé une rétraction très marquée. Cette rétraction est, au premier abord, peu apparente sur la photographie. mais il faut tenir compte de ce que l'épine iliaque antéro-supérieure est beaucoup plus élevée à droite qu'à gauche : si l'on place sur la photographie un crayon ou une règle, suivant une ligne qui rejoigne les épines iliaques gauche et droite, la rétraction du thorax à droite devient très évidente.

que celui résultant d'une Affection du nez ou du Naso-Pharynx, comme par exemple les *Tumeurs adénoïdes.*

Enfin, dans la même catégorie de faits, les Lésions pleuro-pulmonaires déterminent quelquefois des déformations thoraciques très prononcées ; témoin le malade que je vous présente, chez lequel vous avez vu, depuis de longues semaines, évoluer une pleurésie purulente droite sur laquelle j'ai à plusieurs reprises

appelé votre attention. Je ne veux pas revenir ici sur les particularités de ce cas, vous les ayant signalées dans une leçon clinique; le seul point que je désire retenir est celui qui a trait aux déformations du thorax, qui se sont, on peut le dire, produites littéralement sous nos yeux. Actuellement, tout le côté droit du thorax est comme affaissé, notablement moins développé que le còté gauche, et l'asymétrie de ces deux côtés est tout à fait choquante. Le rachis est incurvé du côté droit, l'épaule abaissée, de telle sorte que le malade paraît penché à droite; les espaces intercostaux se trouvent, bien entendu, rétrécis; les muscles eux-mêmes, notamment le grand pectoral, semblent participer à l'atrophie du côté droit. Cette hémiatrophie du thorax est fréquente dans la pleurésie chronique et dans la pneumonie chronique, elle a été bien étudiée par Peyrot et par Fernet. Son mécanisme est facile à concevoir, et consiste essentiellement dans l'attraction qu'exerce le poumon rétracté sur la paroi thoracique, attraction que, dans la majorité des cas, viennent faciliter des adhérences costo-pulmonaires.

Un autre groupe de *déformations thoraciques acquises* est constitué par la série des affections dans lesquelles la NUTRITION DU SQUELETTE se trouve plus ou moins altérée.

En première ligne de ces affections il faut citer le RACHISTISME. Les déformations auxquelles celui-ci donne lieu sont à juste titre classiques. Il me suffira de prononcer devant vous le mot de « *chapelet rachi-*

tique » pour évoquer à votre souvenir cette série de nodosités qui siègent au niveau des articulations chondro-costales tant au-dessous de la peau qu'en avant du médiastin à la face postérieure du sternum. De plus, ainsi que l'a montré Mayet[1], par suite des troubles dans l'ossification de cet os, les différentes pièces qui le composent sont souvent asymétriques et les insertions sternales des cartilages costaux se trouvent non pas sur une même ligne transversale, mais sur une ligne oblique.



Fig. 15. — Schéma du contour latéral de la paroi thoracique dans certains cas de rachitisme : — 1, colonne vertébrale — 2, sternum — 3, ligne axillaire — 4, articulation chondro-costale — 5, nouveau changement de direction du cartilage. En 4 se trouve l'angle rentrant qui donne au thorax de ces malades un si singulier aspect. (D'après Zariquiey.)

En outre du « chapelet » il est bon d'insister avec Zariquiey[2] sur la *gouttière latérale* qui se voit souvent au niveau des articulations chondro-costales; celles-ci occupant alors le fond de la gouttière se trouvent par conséquent considérablement repoussées vers l'intérieur du thorax. Cette gouttière englobe parfois les 6 ou 7 premières

1. Mayet, *Recherches sur l'ossification du sternum chez les sujets normaux et chez les rachitiques*. Soc. Anat., 1895, n° 10, p. 581.

2. Zariquiey, *Contribution à l'étude des déformations du thorax dans le rachitisme*, Journal de Clinique et de Thérapeutique infantiles, 1894, n° 51.

côtes. Il se produit ainsi une diminution considérable dans les dimensions transversales du thorax, c'est ce qui donne à celui-ci l'aspect « en carène », car en réalité le diamètre antéro-postérieur est généralement très peu augmenté et le sternum n'est pas aussi projeté en avant que l'aspect du thorax pourrait le faire supposer.

Un autre caractère particulier du Thorax des Rachitiques qui ne contribue pas peu à imprimer à ces malades leur cachet si spécial, consiste dans l'*élargissement de la base du thorax*, cet élargissement semble produit en grande partie par la dilatation de la masse gastro-intestinale qui repousse les dernières côtes en dehors.

Parmi les déformations thoraciques relevant de troubles dans la *nutrition du squelette* je devrais vous parler également de celles qui se montrent au cours de certaines formes de Rhumatisme Chronique et aussi de celles qui ont été constatées dans quelques cas d'Ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique. Mais ces déformations n'ont pas encore été suffisamment étudiées pour que je puisse vous les décrire en détail.

Nous connaissons au contraire beaucoup mieux les déformations thoraciques qui appartiennent à l'Acromégalie, et nous savons que, plus ou moins accentuées suivant les cas, elles se retrouvent à peu près constantes dans cette affection et toujours avec le même aspect.

Si vous jetez les yeux sur la femme que j'ai fait

placer devant vous, et chez laquelle l'Acromégalie se présente avec ses caractères les plus typiques, vous constaterez que le thorax offre dans sa forme aussi bien que dans le volume de ses différentes parties des modifications considérables[1].

La cage thoracique en effet est projetée en avant et son diamètre antéro-postérieur se trouve augmenté aux dépens, semble-t-il, de son diamètre transversal, d'où il résulte qu'elle est aplatie latéralement et saillante d'arrière en avant. Cette projection du thorax est d'ailleurs infiniment plus marquée dans sa portion inférieure, aussi le sternum affecte-t-il une obliquité très prononcée en bas et en avant. Cet os lui-même est élargi, épaissi, allongé; parfois il est bombé à sa partie supérieure (angle de Louis); sur sa face antérieure existent des crêtes transversales saillantes qui marquent la séparation entre ses diverses pièces. L'appendice xiphoïde est ordinairement plus long et plus ossifié qu'à l'état normal. Les clavicules sont très grosses, leurs extrémités très élargies. Les côtes sont massives et si larges qu'elles en arrivent presque à se toucher par leurs bords, leurs angles sont très saillants. Les cartilages costaux également épaissis, ossifiés, forment souvent un « chapelet » plus ou moins analogue à celui des rachitiques; leur développement peut être tel qu'ils dépassent assez le niveau de la face antérieure

1. Les déformations du thorax des acromégaliques ont été très soigneusement et très exactement décrites dans la Thèse de Souza-Leite (*De l'Acromégalie*, Paris, 1890).

du sternum pour former une gouttière dont cette face représente le fond.

Par suite de la projection du thorax et des altérations osseuses dont il vient d'être question, la respiration des acromégaliques se trouve plus ou moins modifiée et est surtout à type thoracique inférieur et abdominal. Ce fait est d'autant plus frappant chez la malade que je vous présente que, comme vous le savez, le type respiratoire chez la femme est généralement costal supérieur.

Mais cette projection en avant n'est pas le seul facteur qui donne au thorax des acromégaliques un aspect aussi caractéristique, il en est un autre qui joue également un rôle important, c'est une *cyphose cervico-dorsale* généralement très prononcée. De telle sorte que, lorsqu'on regarde de profil certains de ces malades, on est frappé de la double gibbosité qu'ils présentent : gibbosité postérieure formée par la cyphose rachidienne, gibbosité antérieure due à la projection du thorax en avant. C'est là un aspect que j'ai cherché à caractériser par le nom de « *double bosse de polichinelle* ». Et peut-être convient-il de voir dans cette appellation mieux qu'une simple comparaison, c'est-à-dire une véritable identité.

Si je ne craignais de me laisser entraîner dans une digression un peu longue, je me permettrais, Messieurs, de soutenir devant vous cette thèse que suivant toute vraisemblance le Polichinelle classique n'est autre chose qu'un Acromégalique, un peu dégénéré sans doute, mais non méconnaissable cependant.

Il n'est par un de vous, je crois, qui du lointain de ses souvenirs d'enfance ne puisse évoquer cette glo-



Fig. 16. — Acromégalique présentant, à un degré encore assez modéré, la cyphose cervico-dorsale et la projection du sternum en avant qui constituent une double bosse. (Dessin de P. Richer, d'après nature.)



Fig. 17. — Acromégalique présentant, à un degré très accentué, la cyphose cervico-dorsale et la projection du sternum en avant, qui constituent la double bosse de polichinelle. (Emprunté à Klebs et Fritsche.)

rieuse figure de Polichinelle. Rappelez-vous ses mains puissantes, ses pieds énormes chaussés de gigantes-

ques sabots; son nez est invraisemblable, son menton fortement proéminent, tout comme ceux des acromégaliques. De ses deux bosses l'une, la postérieure, est cervico-dorsale comme la cyphose de notre malade ; l'autre, antérieure, rappelle à s'y méprendre la projection du thorax en avant sur laquelle je viens d'appeler votre attention. Enfin le timbre même de la voix, « voix de polichinelle », à la fois caverneux et strident, est bien celui qui s'observe d'une façon si prononcée chez certains acromégaliques, surtout dans le sexe masculin.

Ce sont là des analogies nombreuses, et l'on ne comprendrait guère que d'aussi singulières difformités aient été inventées de toutes pièces. N'est-il pas plus probable que c'est la Nature même qui ici encore a servi de guide à la fantaisie populaire?

L'étude de certains documents historiques est bien faite pour nous confirmer dans cette manière de voir. En effet, d'après des renseignements qui m'ont été fournis par mon ami le Dr Toso (de Turin), il aurait existé à Naples, à une époque que je ne peux vous indiquer exactement mais qui ne semble pas très ancienne, un acteur d'une forte corpulence, porteur d'une double bosse, ayant un facies tout particulier et des extrémités énormes, doué d'une voix singulière, bref présentant l'aspect d'un Acromégalique. Grâce à sa « *vis comica* » vraiment extraordinaire le succès de cet acteur aurait été tel qu'il devint le prototype du Polichinelle et que depuis lors c'est sous ses traits que fut immuablement représentée la célèbre marionnette.

Mais il serait oiseux d'insister davantage sur ce très petit côté de la question qui nous occupe. Toute mon ambition, Messieurs, a été de vous démontrer qu'au point de vue médical, l'étude des déformations thoraciques n'est pas sans offrir un réel intérêt. S'il est essentiel de percuter et d'ausculter soigneusement la poitrine des malades, il n'est pas mauvais non plus, quelquefois, de la regarder avec attention.

QUATRIÈME LEÇON

ÉTUDE CLINIQUE DE QUELQUES CAS DE DIABÈTE SUCRÉ

Examen d'un malade diabétique atteint de gangrène d'un gros orteil. — De l'intervention chirurgicale chez les diabétiques. — Modifications apportées dans les résultats de cette intervention par la pratique de l'antisepsie ; le peu de résistance des tissus et la facilité de l'intoxication commandent cependant de grandes précautions. — Sur la recherche du sucre dans l'urine par le réactif de Nylander et par la levure de bière.

Nous avons actuellement, tant à la salle Saint-Christophe qu'à la salle Sainte-Jeanne, un certain nombre de malades atteints de *diabète*, je dirai même un plus grand nombre de diabétiques qu'on n'en voit d'ordinaire dans les services de médecine de nos hôpitaux. Vous savez, en effet, que sans être aussi rare que la goutte dans le milieu nosocomial, le diabète y est cependant d'une observation moins fréquente que dans la clientèle privée.

Je voudrais profiter de ces circonstances favorables, mais ce ne sera pas pour faire une série de leçons sur le Diabète sucré dans son ensemble; nous risque-

rions d'y employer tout le semestre et sans grand bénéfice pour vous, car dans les traités de pathologie qui se trouvent entre vos mains, l'histoire de cette maladie est admirablement exposée. Mon ambition est moins haute et surtout moins étendue; je compte me borner à signaler purement et simplement à votre attention quelques-uns des points intéressants présentés par ces malades.

Chez le plus grand nombre d'entre eux il s'agit incontestablement de cette forme de Diabète que les auteurs désignent sous le nom de *diabète arthritique*. Quelle que soit l'idée que l'on se fasse de l'arthritisme et en attendant qu'on ait achevé de ramener dans des limites plus modestes et plus justes une conception qui naguère encore envahissait la clinique au delà de toute mesure, il faut reconnaître que cette dénomination de « diabète arthritique » fait tableau, et résume très exactement toute une série de modalités étiologiques, symptomatiques et évolutives constituant un type spécial de Diabète sucré.

Le malade que j'ai fait amener devant vous peut être considéré comme présentant à un haut degré de développement les caractères du Diabète arthritique, ainsi que vous allez en juger. C'est un homme de soixante-quatre ans, d'origine italienne, exerçant la profession d'interprète et de courrier, c'est-à-dire qu'attaché à quelques grands hôtels, il pilote dans Paris ou accompagne soit en France, soit hors de France, toute une clientèle de « riches étrangers ». Les voyages ayant pour effet de rapprocher les dis-

tances, au propre comme au figuré, il arrive, paraît-il, le plus souvent, à ce brave homme de partager le genre de vie ou tout au moins la table de ses clients ; aussi avoue-t-il volontiers qu'il fait trop bonne chère. De plus, pendant de longues années, il ne s'en est pas tenu au « bon souper et bon gîte », témoin les innombrables *blennorrhagies* qui, de dix-huit à trent-cinq ans, l'ont, dit-il, perpétuellement assailli. Si je mentionne ici ces accidents vénériens, ce n'est pas que, malgré la complication d'une orchite, ils aient laissé chez notre homme de traces sérieuses du côté de l'urèthre, de la vessie ou des testicules, mais c'est parce qu'ils contribuent à vous dépeindre l'histoire pathologique de ce malade. Vous savez, en effet, quelle est la fréquence des blennorrhagies chez les arthritiques, ou plutôt quelle en est l'opiniâtreté, puisque c'est d'eux que l'on a pu dire qu'ils gardaient indéfiniment leur première chaudepisse et que les attaques ultérieures et multiples dont ils se plaignaient n'étaient que des réveils de celle-ci.

La santé de Bar...... n'en restait pas moins florissante; c'est à peine s'il se plaint d'avoir éprouvé, en 1879, quelques *troubles gastriques*; les digestions étaient un peu plus pénibles qu'autrefois, mais il n'y avait là rien de plus que cette dyspepsie flatulente, que cette dyspepsie acide, manifestations si fréquentes au cours de l'arthritisme.

En 1884, nouvelle manifestation de même nature, mais cette fois ce n'est plus l'appareil digestif, c'est la peau qui est atteinte; il se produit au niveau de

l'hypogastre un eczéma accompagné d'un prurit assez intense qui semble dans la suite s'être montré à plusieurs reprises, dont une récente; quelquefois le malade éprouve à ce niveau d'assez fortes démangeaisons, même en l'absence d'altération marquée de la surface cutanée.

L'apparition des symptômes classiques du Diabète sucré ne semble, pas du moins d'après les renseignements fournis par le patient, remonter à plus de trois ans. Il affirme qu'en 1892 il a remarqué une augmentation très notable de la sensation de *soif*, au point qu'il a dû doubler ou même tripler sa ration journalière de boissons.

De cette époque également il fait dater une plus grande fréquence des *mictions*. Ajoutons à ces symptômes caractéristiques la *chute des dents* au cours de ces dernières années, et quelques légers troubles de la vue consistant surtout dans le manque de netteté des images, et nous aurons un tableau assez fidèle des principales manifestations du Diabète chez notre malade.

Je ne vous parle pas de la *diminution de la puissance génitale*, à laquelle l'âge n'est sans doute pas étranger et dont notre homme s'occupe d'ailleurs fort peu.

Bien qu'il affirme avoir passablement maigri depuis dix-huit mois, on peut dire que le sujet dont je vous retrace l'histoire offre tout l'aspect d'une belle santé : il a le visage plein et haut en couleur, l'œil vif, et malgré une nuance de neurasthénie, c'est encore un gai compagnon tout plein de bonne humeur.

Il était loin d'en être ainsi lors de son entrée dans le service: ceux d'entre vous qui l'ont vu alors se souviennent de l'état de dépression dans lequel il se trouvait. C'est qu'en effet ce pauvre homme s'était présenté à la consultation à cause des souffrances atroces que lui occasionnait un *mal perforant* de la face inférieure de la deuxième phalange du gros orteil gauche. Je crois inutile d'insister sur la fréquence relative du mal perforant chez les diabétiques, car les accidents cutanés du diabète sont bien connus de vous tous sous leurs différents aspects; je m'en tiens donc à la simple exposition des faits. Ce mal perforant est, chez notre malade, consécutif à un durilion qui, depuis longtemps, existait à la face inférieure du gros orteil et qui aurait commencé à s'enflammer quatorze mois avant son entrée dans le service. Toujours est-il que cette inflammation finit par déterminer un véritable état gangreneux de cet orteil. Quand le malade fut couché et que nous pûmes l'examiner à loisir dans son lit, nous constatâmes que le gros orteil gauche était notablement tuméfié; cette tuméfaction était d'ailleurs plutôt dure que molle, et il était évident qu'elle datait de quelque temps déjà; elle s'étendait un peu dans la région métatarsienne. La coloration de ces parties était non pas rouge, mais violacée, tirant sur le bleu foncé, ce qui contribuait à donner au gros orteil un aspect gangreneux bien caractérisé. Ajoutons que, sur tout ce segment du pied gauche, la peau était tout à fait insensible à la piqûre : l'existence de la gangrène était donc indis-

cutable. Il s'agit encore là, vous le savez, d'un accident relativement fréquent au cours du Diabète sucré. L'étude de ces gangrènes, soit de la peau, soit de différents organes est, depuis l'excellente thèse de J. Girou, faite dans tous les traités de pathologie interne, et si l'on y émet des doutes, ce n'est pas sur leur existence, mais seulement sur leur mode de production. On peut, en effet, se demander si elles sont dues à une altération vasculaire comme certaines gangrènes séniles, ou bien si elles reconnaissent pour cause quelques lésions nerveuses périphériques ou centrales, et il est certain que la coïncidence dans quelques cas d'une abolition du réflexe rotulien et d'un mal perforant vient plaider très vivement en faveur d'une origine nerveuse. Enfin, une troisième opinion — et ce n'est pas la moins vraisemblable — attribue à une infection locale de la plaie et des tissus sous-jacents une action considérable dans le développement de ces accidents inflammatoires ou gangreneux et aussi dans la gravité que trop souvent ils présentent. Malgré l'anesthésie de la peau au niveau des parties atteintes par la gangrène, notre malade n'en éprouvait pas moins d'atroces douleurs dans le bout du pied gauche; non seulement la marche lui était devenue impossible, mais encore il se trouvait en proie à une insomnie complète, et l'existence lui était tellement à charge qu'il avait été jusqu'à exprimer des idées de suicide.

Telle était la situation. Que devions-nous faire? Vous savez — et ici je vous renvoie de nouveau à la

plupart des livres qui se trouvent entre vos mains, — vous savez qu'il existe comme un article de foi d'après lequel on ne doit pas intervenir chirurgicalement chez un diabétique, sous peine d'exposer le patient aux complications les plus redoutables.

Fallait-il donc laisser ce malheureux dans l'état lamentable où il se trouvait; pouvait-on l'abandonner ainsi en proie à des souffrances auprès desquelles la mort lui semblait un bienfait? J'avoue que je n'hésitai pas longtemps, et, malgré les principes, je jugeai qu'une ablation des parties gangrenées s'imposait. Mais ce ne fut pas chose facile que de trouver un chirurgien qui voulût bien se charger de cette opération à la fois trop simple et trop grave. Nous y parvînmes enfin, et l'amputation du gros orteil gauche fut faite suivant toutes les règles de la médecine opératoire et de l'antisepsie. Le soulagement survint immédiatement, les douleurs s'atténuèrent dans une proportion telle que le malade se sentit renaître à l'espérance; quelques jours plus tard il avait repris sa belle mine et sa bonne humeur; la quantité de sucre, considérable lors de son entrée, avait diminué au point qu'il fallut dans la suite user des plus grandes précautions pour mettre encore quelques traces de glycose en évidence. (Mais je reviendrai tout à l'heure sur la question du sucre dans les urines de ce malade.) Les suites de l'opération furent des plus simples, bien qu'à vrai dire la cicatrisation s'opérât assez lentement et qu'un peu de suppuration persistât pendant plusieurs semaines; cela doit être rapporté uniquement

à ce fait que, toujours par crainte du diabète, l'opération n'avait pas été tout à fait aussi complète qu'il eût fallu; la tête du métatarsien, bien qu'altérée, avait été conservée : c'est ce qui occasionna la lenteur de la réparation. Actuellement tout est terminé, et, en évitant la fatigue, notre homme peut marcher d'une façon très convenable. Les résultats sont donc excellents.

Je voudrais prendre texte de cette observation pour examiner dès maintenant avec vous l'idée que l'on doit se former des interventions chirurgicales dans le diabète. J'en ai, pour ma part, déjà fait faire ou vu faire quelques-unes et toutes avec un heureux résultat; aussi me semble-t-il qu'au point de vue médical, le seul auquel je veuille me placer, il y a lieu d'agiter la question de savoir si un médecin peut et doit, malgré l'ancienne prohibition, proposer une opération chez un diabétique.

Loin de moi l'intention de déprécier en quoi que ce soit les mérites des chirurgiens qui, il y a vingt ans et plus, ont appelé l'attention sur les dangers que courait un diabétique lors d'une intervention opératoire; ce faisant ils ont rendu, et aux malades et aux médecins, un signalé service. Mais de ce qu'ils ont eu raison autrefois, s'ensuit-il qu'ils aient encore raison aujourd'hui? C'est à la fois l'honneur et le charme de la médecine moderne que souvent la vérité de la veille devienne l'erreur du lendemain, et que pour elle, évolution et révolution soient parfois synonymes. Chose singulière et bien faite pour surprendre,

malgré tant de bouleversements où tout était remis en doute, une seule chose a définitivement sombré, c'est le doute lui-même, le scepticisme dit bien à tort « scientifique ». Bannissons donc le scepticisme, mais donnons à la critique raisonnée toute l'importance qu'elle mérite.

Si vous soumettez à la critique cette prohibition[1] édictée à propos des opérations chez les diabétiques, vous ne tarderez pas à comprendre qu'elle est absolument erronée; il vous suffira pour cela de comparer les conditions dans lesquelles opéraient les auteurs qui ont formulé cette prohibition avec celles dans lesquelles se trouvent actuellement les chirurgiens.

Autrefois, pas d'antisepsie, moins encore d'asepsie. Qu'arrivait-il alors? — Par la moindre solution de continuité, les différents microbes pathogènes pénétraient dans les tissus et trouvaient là un milieu dans lequel leur prolifération était d'autant plus aisée que, d'une part, certains matériaux favorisaient leur nutrition, et, que d'autre part, les tissus, ayant une moindre résistance, ne pouvaient opposer à l'invasion microbienne qu'une défense insuffisante.

Mais, depuis l'époque dont nous parlons, les chirurgiens ont appris à user de l'antisepsie et de l'asepsie, et de ce fait les conditions de l'intervention opératoire

1. Il est sous-entendu qu'un bon nombre de chirurgiens ont eu l'occasion d'opérer des diabétiques et de constater une bonne issue de l'opération, mais cela n'empêche pas que certains livres classiques insistent tout particulièrement sur la gravité de ces interventions et les déconseillent sauf le cas de force majeure.

chez les diabétiques se sont trouvées radicalement changées.

Parmi les auteurs qui se sont efforcés de réagir contre les anciens errements, je dois citer tout particulièrement M. Reynier[1], qui mieux que personne a su prêcher d'exemple, puisqu'il nous a apporté une statistique dans laquelle on trouve 8 ablations de tumeurs avec 7 guérisons, 2 laparotomies avec une guérison, 5 opérations pour hernies étranglées ou non avec 5 succès, 1 fistule ano-rectale guérie, etc.

Il convient également de citer la thèse récente de M. Léon Legendre[2], dans laquelle notre confrère envisage sous ses différents points de vue le rôle de la chirurgie dans le diabète sucré.

Sans avoir la prétention de vous exposer dans son ensemble une question qui serait par trop en dehors de ma compétence, je veux cependant chercher à vous montrer, d'une façon tout à fait générale, que vous ne devez avoir au sujet des interventions chirurgicales dans le Diabète ni une crainte exagérée, ni une confiance excessive.

Si, comme je viens de vous le dire, il est vrai que, grâce aux progrès de l'antisepsie, un grand facteur dans la gravité de ces interventions, l'*infection*, ait été à peu près annihilé, il n'en est pas moins indiscutable qu'un diabétique ne se comporte pas vis-à-vis des opérations comme une personne normale.

1. Reynier. *Bull. de la Soc. de médecine et de chirurgie pratiques*, 1894.
2. L. Legendre. Essai sur le rôle de la chirurgie dans le diabète sucré. (*Thèse de Paris*, 1895.)

Par suite d'un affaiblissement de la vitalité des tissus, les plaies mettent un temps plus long à se fermer, et cela tantôt parce que les sutures lâchent après avoir coupé ces tissus, tantôt parce que la cicatrisation elle-même tarde à se faire.

Souvent des *érythèmes* se développent au voisinage de ces plaies, soit spontanément, soit sous l'influence des antiseptiques agissant sur un tégument à résistance amoindrie, mais ces érythèmes n'entraînent guère de conséquences sérieuses et peuvent être négligés au point de vue qui nous occupe.

Au contraire, un facteur de gravité considérable réside dans les accidents que détermine trop souvent l'usage des antiseptiques : accidents locaux, accidents généraux pouvant même amener la mort. Il est évident que c'est l'*intoxication* qui est ici en jeu, et que cette intoxication est largement favorisée par le mauvais état des reins et du foie chez les individus atteints de Diabète. C'est d'ailleurs encore à l'intoxication que l'on doit, dans quelques cas, de voir l'administration du chloroforme s'accompagner de phénomènes très sérieux; enfin, on n'oubliera pas que l'action du chloroforme peut, d'autre part, déterminer une augmentation très appréciable, mais ordinairement passagère, de la quantité de sucre contenue dans l'urine.

De tout ceci nous sommes donc autorisés à tirer cette conclusion que, tout en diminuant très notablement les chances de mort dans les opérations chez les diabétiques, l'usage des antiseptiques est cependant

bien loin encore d'être pour eux d'une innocuité complète. Aussi, parmi les chirurgiens qui consentent à opérer dans le Diabète y a-t-il une tendance très marquée à recourir pour ces opérations plutôt à l'*asepsie* qu'à l'*antisepsie*.

La forme de Diabète en présence de laquelle on se trouve n'est pas non plus à négliger : on devra bien plus se méfier, au point de vue opératoire, des formes rapides que des formes lentes, et à cet égard le malade que je viens de vous présenter, avec son diabète arthritique à marche torpide, laissant subsister une bonne santé générale et une nutrition florissante, est évidemment dans des conditions autrement favorables que ne le serait, par exemple, un individu atteint de diabète pancréatique, profondément amaigri et débilité, dont la nutrition ne suffit pas à réparer les pertes journalières.

L'existence de l'albuminurie, surtout quand elle est abondante, est bien faite pour inspirer des craintes sur les suites opératoires, car l'affection rénale, dont cette albuminurie est l'indice, constitue, ainsi que nous l'avons vu, une prédisposition marquée aux phénomènes d'intoxication.

Après une aussi longue incursion dans un domaine qui, sans être absolument chirurgical, est tout au moins mitoyen entre la chirurgie et la médecine, je voudrais revenir à notre malade et achever de vous signaler les points intéressants que nous avons relevés dans son observation.

La manière dont a oscillé dans son urine la

quantité de glycose mérite d'être signalée. Très abondante, comme je vous l'ai dit, au moment où cet homme s'est présenté à la consultation, la glycosurie a tellement diminué après l'opération qu'à maintes reprises le sucre a semblé faire défaut, ou bien les réactions obtenues par l'emploi de la liqueur de Fehling, suivant la méthode ordinaire, ont été tellement atypiques qu'il était impossible de dire s'il y avait glycosurie et quelle était la quantité de glycose. C'est ainsi, par exemple, que la décomposition du sel de cuivre ne survenait d'habitude qu'au moment du refroidissement du liquide dans le tube. L'examen par la potasse caustique ne donnait également que des renseignements assez peu précis[1]. Nous eûmes recours alors à un réactif usité en Allemagne et aux indications duquel quelques médecins attachent dans ce pays une réelle valeur, c'est le réactif de Nylander[2], composé de nitrate basique de bismuth et de sel de Seignette ; les résultats furent encore trop peu nets pour nous satisfaire : la coloration noire ne se montrant qu'après une ébullition d'une durée tout à fait

1. Nous n'avons pu faire l'examen de cette urine au saccharimètre.

2. La formule de ce réactif de Nylander étant peu connue en France (où même l'on n'emploie guère le nitrate de bismuth dans de l'urine alcalinisée par la soude), nous avons pensé qu'il pourrait être intéressant de donner les indications nécessaires sur ce réactif (d'après F. Penzoldt, H. Lenhartz).

Faire une solution de : nitrate basique de bismuth, 2 parties ; sel de Seignette, 4 parties ; lessive de soude à 8 %, 100 parties. On mélange dans un tube une partie de ce réactif à 10 parties d'urine et on fait bouillir pendant une ou deux minutes ; il se produit alors un précipité noir qui indique la présence du sucre.

exagérée (quatre à cinq minutes), ou bien seulement après qu'on avait abandonné le tube au refroidissement.

En présence de ces incertitudes, nous nous trouvâmes obligés d'employer une autre méthode d'examen, celle qui dans les cas douteux donne des résultats absolument indiscutables, je veux parler de la recherche du sucre par la *levure de bière*. Vous avez pu constater la facilité d'emploi de cette méthode : aussi est-il singulier qu'on en fasse aussi rarement usage. Il nous a suffi de prendre un verre à pied à demi plein de l'urine que nous voulions examiner, puis dans ce verre nous avons renversé (comme on le fait dans les expériences de chimie sur la cuve à mercure) un des tubes d'essai dont on se sert journellement dans tous les services; nous avions auparavant pris soin de remplir entièrement ce tube d'urine de façon qu'il fût absolument purgé d'air. Nous avons alors jeté dans ce verre à pied gros comme un pois de levure de bière prise chez le premier boulanger venu, et en soulevant légèrement le tube d'essai renversé dans le verre a pied, nous avons fait en sorte que le morceau de levure se trouvât coiffé par l'orifice du tube (ce qui est facile à obtenir en mettant un peu de coton dans le fond du verre à pied ou en mettant la levure dans le tube et enfonçant du coton dans l'extrémité ouverte de celui-ci), de manière que l'urine contenue dans le tube fût en contact immédiat avec la levure. Ainsi les gaz développés par la fermentation de l'urine devaient être forcés de s'élever vers

l'extrémité supérieure bouchée de cette éprouvette renversée. Ces préparatifs étant faits, nous abandonnâmes le tout dans une salle dont la température oscillait aux environs de 20 degrés. Le lendemain, en examinant notre appareil improvisé, nous constatâmes que notre tube d'essai, complètement privé d'air la veille, contenait maintenant une certaine quantité de gaz qui s'était collecté à sa partie supérieure, preuve irréfutable[1] qu'en présence de la levure de bière, l'urine avait laissé fermenter le sucre qu'elle renfermait.

Après avoir ainsi acquis la preuve que, malgré l'irrégularité de quelques-unes des réactions que je vous ai signalées tout à l'heure, l'urine de notre malade contenait du sucre, mais à faible dose, nous pûmes étudier les variations de la quantité de cette substance à différents moments de la journée et constater que, comme à l'ordinaire, la glycosurie était notablement plus abondante après les repas; souvent même, à ce moment de la journée, la réaction par la liqueur de Fehling redevenait caractéristique.

Si j'ai pris la peine de vous rappeler tous ces menus faits, c'est qu'au point de vue pratique ils ne sont pas

1. Pour que la preuve soit complète et pour éviter les causes d'erreur, il est bon de placer, à côté du verre contenant l'urine que l'on veut examiner, deux autres verres à pied munis également d'un tube renversé, contenant l'un de l'urine normale sans glycose, l'autre un liquide renfermant de la glycose; un peu de levure est placée sous chacun des tubes renversés disposés comme il a été dit plus haut. Si donc il y a production de gaz dans l'urine à examiner, il devra y en avoir également dans le verre contenant de la glycose, mais on n'en devra pas constater dans celui où se trouve l'urine normale.

sans quelque intérêt. Assez souvent il vous arrivera de n'obtenir par la liqueur de Fehling ou la potasse que des réactions incertaines, et il est bon que vous connaissiez le moyen de « faire la preuve » de ces réactions. Vous devrez, en outre, dans ces cas incertains, vous souvenir que c'est toujours l'urine rendue après les repas qu'il faut examiner, car c'est elle qui contient la plus grande quantité de glycose.

CINQUIÈME LEÇON

ETUDE CLINIQUE DE QUELQUES CAS DE DIABÈTE SUCRÉ (*Suite*).

Examen d'une malade atteinte de diabète arthritique. — Diabète conjugal, sa fréquence, contagion probable. — Examen d'un homme atteint de diabète pancréatique avec début subit; caractères du diabète pancréatique; nature de cette affection; physiologie spéciale du pancréas : il se comporte à certains égards comme une glande vasculaire sanguine. Résultats négatifs du traitement organo-thérapique par ingestion de pancréas de veau.

Messieurs,

Je veux vous entretenir maintenant d'un autre cas de diabète qui, à certains égards, présente des analogies avec celui qui vient de nous occuper; vous verrez dans la suite que ce n'est pas sans raison que j'insiste sur les analogies grâce auxquelles notre précédent malade et la femme qui vient d'entrer dans cet amphithéâtre peuvent être considérés comme atteints de la même forme de diabète.

Ici, en effet, nous avons bien affaire encore au *diabète arthritique*. Jugez-en ! Cette femme, qui est âgée de cinquante-huit ans, est fille d'un père asthmatique (?);

elle-même a, dès son enfance, éprouvé des migraines violentes et répétées; elle aurait, en outre, vers l'âge de vingt ans, beaucoup souffert d'une névralgie faciale d'assez longue durée. Vers 1880, elle présenta, tout comme notre précédent malade, un eczéma; il frappa les quatre membres. Traitée à l'hôpital Saint-Louis, elle ne tarda pas à voir cet eczéma s'améliorer, mais non disparaître entièrement, et aujourd'hui encore il en subsiste un placard au bord externe de chaque pied; ces placards sont souvent le siège de démangeaisons très violentes.

J'ajoute que, comme le malade que je viens de vous montrer, cette femme a eu, à plusieurs reprises, de la dyspepsie flatulente ou acide.

Enfin, elle présente à un degré vraiment remarquable la déformation des doigts, connue sous le nom de *nodosités d'Heberden*. Vous savez que la coexistence de ces nodosités avec des migraines périodiques est, chez la femme, un certificat incontestable d'*arthritisme*.

Notre malade jouit d'un certain embonpoint, mais qui n'offre rien d'exagéré pour son âge; son poids est de 60 kilogrammes. Depuis deux ans elle aurait maigri d'une dizaine de kilogrammes, bien que son aspect général soit d'ailleurs plutôt florissant. C'est à cette époque qu'elle ferait remonter le début de son diabète, mais en réalité elle ne peut donner de renseignements sérieux à cet égard; elle n'a jamais eu ni polydipsie, ni polyurie, ni polyphagie; tout au plus s'est-elle aperçue, depuis quelque temps, qu'elle

avait la bouche pâteuse et que ses dents tombaient.

Notez bien la latence relative de ce cas de diabète : le fait n'est pas très rare, et c'est la raison pour laquelle il arrive si souvent qu'un médecin, même attentif, méconnaît cette affection ; le malade, n'ayant éprouvé aucun des symptômes de la triade, ne peut, par cela même, mettre le médecin sur la voie, et, si celui-ci, de parti pris, n'examine pas l'urine de tous ses malades, il risque fort en semblable occurrence de passer à côté de la glycosurie sans la soupçonner.

Actuellement encore, bien que le sucre existe dans les urines en quantité notable (6 à 8 grammes par litre), la quantité d'urine émise dans les vingt-quatre heures n'excède pas 2 litres ; la soif est à peu près nulle : c'est donc bien ce que P. Frank appelait « diabetes decipiens », diabète dont les symptômes cardinaux sont assez peu marqués pour que malade et médecin restent à son égard dans une fausse sécurité.

Vous connaissez maintenant l'histoire pathologique de notre malade, sauf un point que j'ai réservé parce que c'est sur lui que je veux surtout appeler votre attention : *cette malade est la femme du diabétique que je viens de vous présenter*. Nous nous trouvons donc ici en présence d'un de ces cas de *diabète conjugal* signalés par différents auteurs. Assurément, pour ceux d'entre vous qui n'ont pas encore eu l'occasion d'observer des faits de ce genre, la chose peut paraître singulière : existence simultanée du diabète chez le mari et la femme ! On se trouve tout d'abord tenté d'invoquer

une coïncidence fortuite; et certes, si dans un ménage l'homme et la femme venaient à se casser la jambe, il ne viendrait à l'esprit de personne de parler de « fracture conjugale ». Mais pour le diabète il n'en va pas ainsi : les faits sont là, très nets, et force est de s'incliner devant eux.

Ces faits ont été signalés depuis un certain nombre d'années déjà; tout d'abord on les a considérés, ainsi que je vous le disais à l'instant, comme des exemples d'une singulière coïncidence, puis peu à peu, en présence de leur croissante fréquence, on s'est demandé s'ils n'auraient pas une signification toute particulière.

Lécorché, dans son Traité, dit avoir observé 6 faits de *diabète conjugal* sur 114 cas de diabète; Seegen, Betz le signalent également. En 1889, à la Société médicale des hôpitaux, Debove[1] apportait 5 cas personnels de diabète conjugal relevés sur une cinquantaine de diabétiques, et agitait la question d'une contagion possible entre mari et femme. Cette communication fut le point de départ d'une importante série de contributions à la question du diabète conjugal. Rendu, E. Labbé, F. Dreyfous, Gouraud, dirent en avoir observé chacun un cas; Gaucher, Letulle, Barthélemy en avaient soigné chacun 2 cas; enfin, Féréol en connaissait « un certain nombre de cas » dans sa clientèle. D'autre part, R. Schmitz[2], sur

1. Debove. De la coexistence du diabète chez le mari et la femme. (*Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 1889, p. 575.)

2. R. Schmitz. Kann der Diabetes mellitus übertragen werden? (*Berl. klin. Wochensch.*, 19 mai 1890, p. 449.)

un chiffre de 2 520 diabétiques, a trouvé 26 fois le diabète conjugal. Si donc nous faisons le total de ces différents cas, en y ajoutant 3 cas de Fouquet (du Caire), cités par Le Gendre dans son excellent article du *Traité de médecine*, nous trouvons, dans cette statistique « à vol d'oiseau », plus de 50 cas de diabète conjugal.

On ne saurait dissimuler que c'est là un chiffre qui donne à réfléchir; il est bien supérieur à celui d'autres affections conjugales dans lesquelles la contagion joue cependant un rôle indéniable, je veux parler du *tabes conjugal* ou de la *paralysie générale conjugale*, fonctions de la syphilis que se sont transmise les conjoints.

Pour expliquer cette communion du mari et de la femme dans le diabète, on se trouve en présence de deux opinions fort distinctes : les uns pensent que l'analogie du genre de vie et de l'alimentation, la participation aux mêmes chagrins, suffisent amplement à déterminer le diabète conjugal. L'autre opinion, autrement catégorique et suggestive, est qu'il s'agit d'une véritable contagion. J'avoue que, pour ma part, c'est à cette manière de voir que je me rallierais volontiers. A l'égard du mode pathogénique, le cas de diabète conjugal que je vous ai présenté tout à l'heure fournit quelques renseignements qui, pour être d'ordre négatif, n'en sont pas moins intéressants. Ici, en effet, il ne saurait être question d'une influence commune du régime alimentaire, puisque, par suite de la profession d'interprète exercée par le

mari, celui-ci était le plus souvent en voyage et que, même pendant ses séjours à Paris, il mangeait rarement avec sa femme. Quant aux chagrins, aux préoccupations, aucun des conjoints n'en a jamais eu de notables.

En faveur de la contagion, les arguments sont plus séduisants. Schmitz note expressément que, dans les cas observés par lui, les conjoints secondairement atteints par le diabète étaient des personnes jusque-là connues comme jouissant d'une bonne santé, surtout des femmes, et le plus souvent des femmes légitimes. Ces personnes avaient soigné pendant longtemps un diabétique et vécu avec lui sur un pied d'intimité absolue.

Teissier (de Lyon) va plus loin encore[1]. En dehors des conditions de la vie conjugale, il apporte des cas dans lesquels la contagion semble encore bien plus frappante. Dans sa première observation, il s'agit d'une blanchisseuse qui serait devenue diabétique après avoir, pendant six mois, lavé le linge d'un homme et de la fille de celui-ci atteints tous deux d'un diabète assez prononcé. — La deuxième observation a trait à un individu dont la mère était diabétique et qui le devint lui-même dans la suite. Au bout de six mois, la cuisinière de la maison présenta les symptômes du diabète. Cette femme était, entre autres travaux, chargée de laver les mouchoirs de son maître. Chose plus singulière, quelques mois

1. Teissier. La contagion du diabète. (*Compte rendu du Congrès français de médecine interne de Lyon*, 1894, p. 90.)

après, on constatait qu'une lingère qui, depuis dix ans, allait dans cette maison où elle aidait la cuisinière, était également devenue diabétique. Outre ces deux observations, Teissier cite deux cas dans lesquels des personnes vivant ensemble furent prises de diabète.

Le dossier du *diabète conjugal* est donc, comme vous le voyez, assez rempli pour qu'il soit impossible de lui refuser une existence propre et une signification des plus importantes. Tout fait supposer qu'il s'agit là d'une véritable contagion. Cette contagion ellemême, par quels moyens se fait-elle? Ici les documents nous font entièrement défaut; mais nul doute qu'une fois engagées dans cette voie les recherches n'aboutissent à des conclusions positives. Déjà celles de Charrin[1] sur le diabète pancréatique expérimental d'origine infectieuse apportent avec elles à la fois une promesse et un résultat[2].

1. Charrin. Diabète pancréatique expérimental d'origine infectieuse. (*Compte rendu du Congrès français de médecine interne de Lyon*, 1894, p. 101.)

2. Les épreuves de cette Leçon étaient déjà corrigées lorsque j'ai eu connaissance d'une très intéressante brochure (*Il diabete in Tunisia : eziologia-patogenesi* par G. Funaro. — *Bollettino medico-chirurgico*, anno II, 1895) dans laquelle l'auteur donne un relevé de 127 cas de diabète sucré observé en Tunisie soit par lui, soit par ses confrères. — Sur 127 cas figurent 10 *cas de diabète conjugal* et 5 *autres cas chez des personnes vivant avec des diabétiques* (dont deux chez des domestiques). Parmi ces nouveaux faits de diabète conjugal il en est deux qui méritent d'être particulièrement signalés : dans l'un on voit un homme fils de diabétique, diabétique lui-même, perdre sa première femme du diabète, il se remarie, sa seconde femme devient pareillement diabétique. — Dans l'autre il s'agit de la sœur de cet homme qui était elle

Comme je vous l'ai annoncé, le nombre des diabétiques actuellement couchés dans les salles de la clinique est assez considérable pour qu'après les deux cas que je viens de vous présenter, il nous en reste plusieurs autres qui, à des points de vue divers, méritent d'attirer votre attention.

L'homme que je fais placer maintenant devant vous est âgé de trente-trois ans, bien qu'il paraisse beaucoup plus. Ses antécédents héréditaires sont nuls, ou du moins il n'est pas prouvé qu'on doive attacher une grande importance au fait que sa mère serait morte « asthmatique »; vous savez, en effet, que c'est là une épithète dont on abuse dans le public et que l'on applique bien moins souvent à l'asthme vrai qu'aux dyspnées cardiaques ou rénales.

Pour lui, il a toujours été assez bien portant, mais non très vigoureux, et a exercé d'une façon suivie son métier d'ouvrier maçon. Dans le cours de l'année dernière il avait éprouvé une sorte de fatigue, de faiblesse générale, à laquelle il ne prêtait pas d'ailleurs une grande attention, lorsque vers la fin de décembre 1894 eut lieu le début des accidents pour lesquels il est entré dans le service.

Ce mode de début, quelque singulier qu'il puisse vous paraître tout d'abord, mérite de rester fixé dans

aussi diabétique, et avait d'un premier lit un fils atteint du diabète; cette femme s'étant remariée, son second mari devint également diabétique. — En présence d'un aussi grand nombre d'observations concordantes, il semble que s'impose la notion d'une contagion directe ou indirecte et qu'il y ait lieu, d'ores et déjà, de veiller sur la santé des personnes qui vivent avec des diabétiques.

votre souvenir, car il se montre assez volontiers dans la forme de diabète sucré dont est atteint notre malade.

Donc un jour à la fin du mois de décembre 1894, au moment où il se rendait à son travail, cet homme se trouva pris subitement d'un étourdissement sans perte complète de connaissance; immédiatement après il éprouva une soif tellement intense qu'il dut s'approcher d'une fontaine Wallace et vida coup sur coup six fois, le gobelet ou « quart » qui s'y trouve attaché.

Depuis lors il a continué à ressentir la même soif inextinguible, et rien que pendant la nuit il ne boit pas moins de 5 à 6 litres d'eau; tout récemment, dans le service, au moment de la visite, vous avez été témoins de la véritable sauvagerie avec laquelle cet homme, très tranquille et très calme d'ordinaire, a réclamé une augmentation du nombre déjà considérable des pots de tisane qui lui sont alloués.

En même temps que survenait cette soif à début « apoplectiforme », il constatait avec effroi qu'il ne pouvait pas se rassasier; l'appétit était aussi énorme que la soif, et cependant notre malade maigrissait à vue d'œil.

Lorsqu'au commencement du mois de mai dernier il se décida à entrer à l'hôpital, son aspect était au plus haut point cachectique et misérable. Bien qu'il ne soit âgé, je le répète, que de trente-trois ans, on lui en aurait aisément donné cinquante. De petite taille (1 m. 56), très amaigri, il a un thorax étroit,

des cheveux laineux et peu abondants, les poils de la barbe rares et non frisés, ce qui achève de lui donner un air étrange.

Son *poids* en mai 1895 était de 51 kilogr. 500, tandis qu'en août 1894 il s'élevait à 68 kilogrammes : c'est donc un perte de 17 kilogrammes en neuf mois; il est d'ailleurs vraisemblable que cette perte de poids a eu lieu d'une façon encore plus rapide et que, depuis quelque temps déjà, cet homme se maintenait dans les environs de 51 kilogrammes.

Quant à la *polyurie*, elle est chez lui considérable, ainsi que vous pouvez vous en douter d'après ce que je vous ai dit de sa soif. Il n'est pas rare de lui voir uriner 12 ou 14 litres dans les vingt-quatre heures; depuis qu'il est dans le service, sa moyenne est quotidiennement de 8 à 10 litres.

La *glycosurie* est en proportion des autres symptômes : elle atteint et dépasse 500 grammes dans les vingt-quatre heures.

Pour la *polyphagie*, elle se montre à peu près aussi marquée que la soif : notre malade est le type de l'affamé *quærens quid devoret;* tout lui est bon pour satisfaire son appétit formidable. Aussi, dès que le personnel hospitalier cesse de le surveiller, ne manque-t-il pas de se précipiter sur tous les reliefs de repas qui tombent à sa portée; le baquet aux ordures lui-même n'est pas à l'abri de ses entreprises. C'est vous dire quelle confiance on peut avoir dans l'observance du régime alimentaire qui lui a été prescrit!

Malgré ces débauches inouïes, notre homme a les

digestions bonnes et faciles : jamais de vomissements, pas même de renvois acides; les selles sont toujours très molles, presque liquides et plutôt fétides, assez colorées; à part cela, elles n'ont aucun aspect particulier. La seule chose dont il se plaigne, c'est de trouver à sa salive une sorte de saveur graisseuse.

Quand on examine les viscères abdominaux, on constate que l'épigastre est un peu douloureux, ainsi du reste que toute la région du foie; celui-ci se montrant très légèrement hypertrophié. Il convient d'ailleurs de remarquer que le sujet n'est pas sans avoir eu des habitudes d'alcoolisme; au litre de vin journalier il ajoutait volontiers un ou deux litres de cidre et quelques petits verres de rhum.

Tels sont les principaux traits du tableau clinique présenté par notre malade. Vous voyez combien ils diffèrent de ceux qu'offraient nos cas précédents de diabète sucré arthritique.

Chez ceux-ci nous trouvions certaines manifestations héréditaires ou acquises dénotant l'influence de l'arthritisme tant sur les jointures que sur la peau. La polydipsie, la polyphagie, tout en existant d'une façon plus ou moins notable, restaient cependant dans les limites des « convenances » ; ce n'était pas le rut sauvage de notre malade actuel vers la nourriture. La polyurie ne dépassait pas 6 litres et restait même généralement bien au-dessous de ce chiffre ; voilà qui est loin des 12 à 14 litres que je vous accusais tout à l'heure. Quant à la quantité du sucre, vous avez vous-mêmes remarqué que dans nos

cas de diabète arthritique, elle n'atteignait même pas le dixième du taux obtenu chez le malade qui nous occupe actuellement. Vous avez, en outre, certainement noté l'énorme différence d'aspect qui existe entre les individus répondant à ces deux types de diabète sucré : les uns sont le plus souvent hauts en couleur et florissants, pourvu, bien entendu, qu'on ne les prenne pas dans la période tout à fait terminale (et encore!) ; les autres sont émaciés, exténués, profondément cachectiques, et cela peu de mois après le début de l'affection.

Mais à propos de ce début même, quelles différences entre ces deux types de diabète sucré !

Dans le diabète arthritique, le début avait été lent, insensible, tellement que, à quelques années près, les malades étaient dans l'incapacité absolue d'en indiquer la date; dans le cas actuel, au contraire, le début est subit et presque « apoplectiforme » : c'est tel jour, à telle heure précise, que les symptômes du diabète ont fait leur apparition.

Comme je vous le disais il n'y a qu'un instant, en lui seul ce mode de début a, au point de vue du diagnostic, une signification considérable. C'est par excellence celui du *diabète pancréatique*, bien qu'il appartienne aussi au diabète bronzé et au diabète nerveux; mais encore faudrait-il savoir si ces deux dernières formes n'ont pas, le plus souvent, d'étroites affinités avec le diabète pancréatique lui-même.

Si nous cherchons maintenant dans quelle catégorie nous devons ranger notre malade, il faut con-

fesser qu'il présente d'une façon bien nette presque tous les symptômes du diabète pancréatique. En effet, comme nous l'avons déjà vu, les signes cardinaux : soif, polyurie, polyphagie, glycosurie, se montrent ici avec le développement extraordinaire propre au diabète pancréatique. De même que dans celui-ci, l'amaigrissement, la faiblesse musculaire sont extrêmes. Un symptôme à la vérité manque, la production de ces *selles graisseuses* si singulières et dont la comparaison classique due à Bright est tout à fait typique : « selles analogues à du beurre figé après avoir été fondu. » Chez notre malade, les déjections sont, je vous l'ai dit, toujours très molles, presque liquides et plutôt fétides, assez colorées et sans apparence graisseuse. Mais si, à une certaine époque, on a cru devoir attacher à ce symptôme une grande importance pour le diagnostic du diabète pancréatique (importance très réelle quand ce symptôme existe), on a, depuis lors, eu maintes fois l'occasion de constater, de la façon la plus certaine, que le diabète pancréatique est loin de s'accompagner toujours de ces selles spéciales, de sorte que leur absence ne peut, à elle seule, être invoquée contre notre diagnostic de Diabète Pancréatique.

Tel est donc le diagnostic que j'ai porté chez notre malade ; à ce propos je désire vous faire part de la thérapeutique instituée et des résultats obtenus.

Je passerai rapidement sur ceux que donna le traitement opiacé administré pendant les premiers jours (0 gr. 05 à 0 gr. 10 d'extrait thébaïque dans les

vingt-quatre heures, par doses de 0 gr. 01 à 0 gr. 02). Au début, l'amélioration provoquée par ce médicament fut des plus notables, et cela n'a rien d'étonnant, étant donné l'action d'arrêt qu'exerce l'opium sur un certain nombre de sécrétions et notamment sur la sécrétion urinaire. Mais au bout de quelques jours, le malade était dans un état stationnaire ; ni la quantité des urines, ni leur teneur en sucre ne diminuaient sensiblement.

C'est alors que je résolus d'essayer chez cet homme les effets de l'*organothérapie* qui, ainsi que vous avez pu, à plusieurs reprises, le constater vous-mêmes dans le service, nous a, dans des affections diverses, donné de remarquables succès. J'entrepris donc de traiter notre diabétique par l'*ingestion de pancréas d'animaux*.

Mais avant d'entrer dans le détail de ce traitement et des résultats qu'il a fournis, il ne sera pas inutile de vous indiquer les motifs pour lesquels le traitement du diabète pancréatique par l'injection de suc pancréatique ou l'ingestion de pancréas se trouve être, au point de vue théorique, fort séduisant.

Je dois, à ce propos, vous signaler très rapidement quelques-uns des principaux travaux qui nous ont permis de pénétrer plus avant dans la connaissance du mode de production du diabète pancréatique.

La coïncidence du diabète avec certaines lésions du pancréas est loin d'être un fait d'observation récente : plusieurs auteurs l'avaient constatée dès le commencement du siècle, et l'illustre R. Bright,

en 1855, en publia un cas auquel j'ai déjà fait allusion.

Mais, en réalité, toutes ces observations isolées étaient restées lettre morte, et le *diabète pancréatique* date seulement du jour où Lancereaux en donna la description; c'est incontestablement à lui qu'appartient tout l'honneur d'avoir isolé cette entité morbide dont l'importance en nosographie et en pathologie générale devient de jour en jour plus évidente. A côté de Lancereaux, il convient de citer ses élèves et notamment Lapierre (de Sedan), dont la thèse sur le diabète pancréatique peut, aujourd'hui encore, au point de vue clinique, être considérée comme excellente. Thiroloix, plus récemment, a consacré au même sujet, mais à un point de vue différent, une thèse également remarquable.

En dehors de la clinique pure et simple, il se trouve que les auteurs qui se sont occupés de la pathogénie du diabète pancréatique se sont heurtés à toute une série de questions dans lesquelles la Physiologie classique restait muette ou peu s'en faut, quand elle ne se trompait pas grossièrement. Il fallut donc ici, comme maintes fois ailleurs, que la Physiologie se laissât guider par la Clinique. Les résultats de ces recherches furent véritablement surprenants.

Von Mering et Minkowski, dès 1889, montrèrent que la ligature des conduits excréteurs du pancréas ou l'excision d'un segment de cette glande ne suffisaient pas pour produire le diabète; il faut davantage : l'ablation de la glande tout entière. C'est là un fait

très singulier dont l'explication intime est trop compliquée pour que je puisse m'étendre sur les théories qu'elle a provoquées : rétention, pour Hédon, d'une substance nuisible qui normalement doit être détruite par le pancréas; au contraire, pour Lépine, défaut de destruction du sucre normal par suite de l'absence du *ferment glycolytique* dont cet auteur s'est, par des expériences aussi variées que séduisantes, attaché à démontrer la production dans le pancréas. Ce ferment décomposant chez l'individu normal le sucre qui se trouve en circulation, on conçoit que si le pancréas est radicalement enlevé, sa production et par conséquent la destruction du sucre ne pourront plus avoir lieu.

Mais c'est là un débat dans lequel je ne veux pas entrer. Qu'il me suffise d'insister sur le fait mis en lumière par von Mering et Minkowski, à savoir que le pancréas se comporte à certains points de vue comme une *glande vasculaire sanguine*[1]. En effet, puisque la ligature de ses canaux excréteurs ne suffit pas à déterminer le diabète, c'est que les troubles dans l'excrétion du suc pancréatique sont hors d'état de produire cette affection : la glande en grappe n'est donc pas ici en cause. Mais, d'autre part, l'ablation totale du pancréas, en amenant le diabète, vient nous démontrer que cette glande agit indépendamment de tous produits éliminés par son canal excréteur, c'est-à-dire par un mécanisme tout à fait comparable au

1. Les recherches histologiques de Renaut (de Lyon) sont tout à fait confirmatives de cette manière d'envisager les fonctions du pancréas.

mode d'action des glandes vasculaires sanguines. Une expérience de Minkowski est à cet égard tout à fait démonstrative. Voici en quoi elle consiste : après avoir complètement séparé le pancréas de ses connexions avec le duodénum de façon que le suc pancréatique ne puisse plus parvenir à l'intestin, une partie de la glande est enlevée, l'autre partie est greffée sous la peau ; dans ce cas, le diabète fait défaut, contrairement à ce qui se produit lorsque l'ablation est complète et non suivie de greffe. Il faut donc que, comme les glandes vasculaires sanguines, le pancréas ait une « sécrétion interne », puisque, ne s'abouchant plus dans l'intestin, transporté hors de toutes ses connexions, son action continue à se faire sentir. C'est là un fait entièrement analogue à celui qui se passe chez les animaux thyroïdectomisés chez lesquels la greffe du corps thyroïde soit dans le péritoine, soit sous la peau, suffit à empêcher, pendant un temps plus ou moins long, l'apparition de la cachexie strumiprive.

Ainsi donc, éclairés par les effets merveilleux du traitement thyroïdien dans la thyroïdectomie et le myxœdème, en présence des faits que je viens de vous exposer, nous ne pouvions manquer, par analogie, de tenter chez notre diabétique une cure organothérapique. J'ai fait en sorte de me procurer chaque jour à l'abattoir des Hôpitaux une certaine quantité de pancréas de veau, et chaque jour notre malade a ingéré une dose de cette glande coupée menu dans du bouillon chaud. Tout d'abord la dose fut de

5 grammes par jour, puis, comme aucun phénomène fâcheux ne survenait, elle fut doublée dès la semaine suivante, et bientôt le malade prit quotidiennement 15, 20 et 25 grammes de pancréas. Pendant les dix-huit jours que dura cet essai d'organothérapie, la quantité de prancréas frais ingérée par le patient fut de 250 grammes. Quant aux résultats[1], ils restèrent, hélas! à peu près nuls; tout d'abord la quantité d'urine et même de sucre avait semblé diminuer, mais ce ne fut là qu'une apparence, et le dix-huitième jour du traitement notre malade qui, à certains moments, ne pissait plus que 5 litres avec 160 grammes de glycose, était revenu à 6 litres et 250 grammes de sucre. Il convient d'ajouter que cet homme était tout à fait indiscipliné et inintelligent et qu'on n'a jamais pu lui faire suivre un régime méthodique.

1. Des tentatives analogues d'organothérapie dans le diabète pancréatique ont été faites de différents côtés avec des succès divers. Récemment, M. Ausset, au Congrès de médecine interne de Bordeaux (Voir *Semaine Médicale*, 1895, p. 376), a dit avoir obtenu de ce traitement des résultats favorables.

SIXIÈME LEÇON

ÉTUDE CLINIQUE SUR QUELQUES CAS DE DIABÈTE SUCRÉ (*Suite*).

Diabète nerveux ; multiplicité des cas de diabète nerveux au point de vue étiologique. — De l'Hémiplégie chez les diabétiques ; présentation de deux diabétiques hémiplégiques. Caractères de l'Hémiplégie des diabétiques : A. Rareté relative de perte de connaissance et d'apoplexie vraie ; — B. Atypie des phénomènes paralytiques ; — C. Tendance spontanée à la régression. — Examen d'un homme atteint de diabète arthritique et présentant des attaques d'Angine de poitrine et de l'Albuminurie ; nature et signification de ces complications.

Messieurs,

Dans la précédente Leçon, je vous ai présenté un cas de Diabète pancréatique. J'aurais désiré mettre en parallèle avec celui-ci l'Observation de cette jeune bonne qui, pendant quelques jours, est restée couchée au n° 20 de la salle Sainte-Jeanne et qui, elle aussi, présentait une polyurie et une glycosurie assez abondantes, survenues en une nuit après une émotion morale (un reproche de ses maîtres, je crois). C'était là un bel exemple de ce que Lancereaux appelle le « diabète nerveux ». Malheureusement, au bout de

quelques jours, cette jeune fille, dont l'esprit était inquiet et la susceptibilité extrême, se fâcha avec les personnes qui la soignaient et voulut partir. Je me vois donc forcé de vous citer, pour mémoire seulement, ce cas de *diabète nerveux*, en vous rappelant ce que je vous ai déjà dit des analogies qui existent entre cette forme et le diabète pancréatique : début brusque, intensité très grande des principaux symptômes, tendance à l'amaigrissement et à la cachexie, marche rapide. Vous n'ignorez d'ailleurs pas que, pour certains auteurs, les analogies entre ces deux formes de diabète seraient plus grandes encore et confineraient même à l'identité, puisque pour eux la véritable cause initiale du diabète pancréatique serait une lésion du plexus solaire qui, troublant secondairement les fonctions du pancréas, déterminerait l'affection qui nous occupe. Cette opinion, qui tout d'abord avait semblé très rationnelle, a été fortement battue en brèche par les expériences de von Mering et Minkowski que j'ai eu l'occasion de vous exposer tout à l'heure, mais il n'en est pas moins vrai que dans la production de désordres aussi accentués de la fonction pancréatique, le système nerveux doit jouer un rôle important.

Au reste, il ne faudrait pas croire que cette forme de diabète, le Diabète nerveux, puisse être regardée comme absolument univoque et autonome au point de vue nosologique; ce n'est là, ne vous y trompez pas, qu'un simple artifice de classification. Comment, en effet, admettre qu'on puisse déclarer identiques

entre eux les nombreux cas dans lesquels on voit la glycosurie ou le diabète — et qui nous dira où commence la seconde de ces affections, où finit la première? — survenir dans les conditions les plus diverses. Tantôt ce sera à la suite d'une lésion organique du cerveau ou des méninges, ou encore du bulbe ou de la moelle; tantôt à la suite d'une lésion du pneumogastrique ou du grand sympathique; tantôt, comme dans notre cas, à la suite d'une grande émotion morale, ou bien encore dans telle ou telle névrose : hystérie, maladie de Basedow, etc.; tantôt, enfin, dans une maladie où l'on peut rattacher la présence du sucre aussi bien à une lésion du cerveau qu'à une altération du grand sympathique, je veux dire dans l'acromégalie. Vous voyez donc qu'il y a non pas *un* diabète nerveux, mais *des* diabètes nerveux, ce qui vous prouve une fois de plus que le diabète n'est, en réalité, qu'un symptôme, un syndrome si vous l'aimez mieux, relevant des affections les plus diverses et présentant d'après ses origines des aspects souvent fort différents.

Je n'ai fait qu'effleurer ce qui a trait au Diabète nerveux, et je ne veux pas m'appesantir davantage sur cette variété, mais à côté d'elle il faut que je vous parle des *accidents nerveux du diabète*. Rassurez-vous, je n'ai pas l'intention de traiter ici la « question d'internat » que rappelle ce titre. Mais parmi nos malades il s'en trouve deux chez lesquels le diabète s'est accompagné d'accidents nerveux plus ou moins graves, et c'est de ceux-ci seulement que je veux vous entretenir.

Voici un homme de soixante-huit ans, dont la profession de marchand ambulant nous est un assez sûr garant de l'alcoolisme pour que nous puissions négliger les pituites qui, pendant bien des années, dit-il, ont attristé son réveil. Chez cet homme, le diabète ne remonterait qu'à six ans, ou du moins le malade ne peut fournir aucun renseignement qui permette de lui assigner une date plus éloignée. La polyurie aurait, au début, été assez prononcée, mais actuellement les symptômes cardinaux n'ont qu'une intensité assez modérée : la quantité des urines oscille entre 2 et 4 litres, le sucre ne dépasse guère 50 grammes dans les vingt-quatre heures, l'urée 16 gr. 64 centigr. : la densité a varié entre 1017 et 1026. En résumé, diabète d'apparence assez bénigne. — Il y a quatre ans cependant, en mars 1891, cet homme fut atteint de ce qu'il appelle « son coup de soleil » : il était dans une cour en train de livrer sa marchandise lorsqu'il se sentit indisposé; il se hâta de gagner le débit de vins le plus proche; à peine y était-il parvenu qu'il constata qu'il ne pouvait plus ni marcher, ni parler; sa jambe et sa main gauches étaient paralysées et anesthésiées; sa bouche était tirée du côté gauche (?) et laissait écouler la salive; il n'avait pas perdu connaissance. Cette hémiplégie persista pendant deux ou trois mois, puis s'atténua peu à peu, et actuellement elle a presque entièrement disparu; la sensibilité du côté gauche est cependant encore émoussée; les réflexes rotuliens, loin d'être exagérés, comme ils le sont d'ordinaire chez les hémiplégiques, sont plutôt faibles.

A côté de ce malade j'en ai fait placer un autre, diabétique comme lui, hémiplégique comme lui ; cette coïncidence vous indique assez que c'est là une forme de paralysie qui est loin d'être rare dans le diabète. Mais chez ce second malade, l'hémiplégie s'est présentée avec certains caractères à propos desquels je vous demande la permission d'entrer dans quelques détails. Jusque dans ces derniers temps cet homme, malgré son diabète, jouissait d'une assez bonne santé, il allait et venait dans l'hôpital, et remplissait même les fonctions d'employé à la bibliothèque des internes, lorsqu'un matin, à sa grande surprise, il s'aperçut qu'il marchait moins bien qu'à l'habitude; il parlait plus difficilement; il voulut se reposer et s'assit dans un fauteuil, mais quelques instants après, lorsqu'il chercha à se lever, il ne put le faire et retomba lourdement sur son siège. Quand nous le vîmes à la visite, la commissure gauche des lèvres était quelque peu abaissée, la langue était aussi déviée à gauche; on constatait un affaiblissement léger, mais notable cependant, des membres supérieur et inférieur du côté gauche. Le lendemain et le surlendemain les mouvements du bras gauche étaient beaucoup plus difficiles que la veille; quant à la jambe, elle fauchait d'une manière évidente pendant la marche. Deux jours après on notait une amélioration assez nette des mouvements dans les membres paralysés.

La sensibilité et l'intelligence étaient parfaitement normales, la parole indemne, les légers troubles constatés tout d'abord ne dépendant que de l'articulation.

L'amélioration de la paralysie des membres avait été de jour en jour progressive et tout faisait supposer que celle-ci ne tarderait pas à disparaître, lorsque le matin du douzième jour après le début, le malade, en se réveillant, se sentit la tête lourde et fut stupéfait de voir double ; chose singulière, cette diplopie n'était pas permanente ; à plusieurs reprises ce jour-là elle cessa pendant quelque temps pour reparaître ensuite. L'examen des yeux fut fait dès le lendemain par M. Rochon-Duvigneaud, qui constata une « diplopie croisée, intermittente et légère, résultant d'une parésie du droit interne du côté droit » ; les réflexes pupillaires étaient conservés, les papilles normales. Le jour suivant on notait une forte dilatation de la pupille à droite; la paupière supérieure droite retombait légèrement. Le lendemain la paupière était complètement tombée et inerte; bien entendu la dilatation pupillaire et la diplopie persistaient; cette dernière même s'était notablement accrue ; on constatait tous les signes d'une *paralysie de la troisième paire*. De telle sorte qu'actuellement ce malade présente de la façon la plus nette cette forme d'*hémiplégie alterne* connue sous le nom de *syndrome de Weber*.

Si j'ai un peu insisté sur la succession de ces différents phénomènes, c'est qu'il y avait intérêt à le faire, pour vous mieux démontrer les caractères spéciaux qui distinguent d'ordinaire l'*hémiplégie des diabétiques*. Certes, ces malades peuvent, comme tous les autres individus, être frappés d'hémiplégie vulgaire, mais en général il n'en va pas ainsi. Le plus

souvent, l'hémiplégie revêt chez eux des modalités spéciales dont les principales sont les suivantes :

A. *Rareté relative de perte de connaissance et surtout d'apoplexie vraie.* — Vous vous souvenez sans doute que, au moment où notre marchand ambulant éprouva ce qu'il appelle son « coup de soleil », il se trouva indisposé et se hâta de se rendre chez un marchand de vins, mais il put le faire sans aide ; une fois là il sentit sa langue s'embarrasser et ses membres s'affaiblir ; pas un moment il ne perdit connaissance. De même, notre second malade, tant au moment de la production de son hémiplégie que de sa paralysie de la troisième paire, resta en pleine conscience de son état et ne présenta aucune trace d'ictus.

B. *Atypie des phénomènes paralytiques.* — Il est fréquent de voir les manifestations hémiplégiques des diabétiques se montrer avec des caractères particuliers, soit au point de vue de leur *localisation*, soit au point de vue de leur *intensité*. C'est ainsi que, pour ce qui a trait à la localisation, l'hémiplégie alterne de notre second malade est un fait qui mérite d'être relevé, car le syndrome de Weber est en somme rarement observé ; dans ce cas, il nous indique l'existence d'un foyer au voisinage du pédoncule cérébral droit. Je dois encore insister sur la *dissociation* des paralysies diabétiques d'origine cérébrale. Très fréquemment, en effet, ces paralysies se montrent à l'état de monoplégies ou tout au moins de paralysies isolées,

ce qui n'empêche pas d'ailleurs que, comme chez le sujet auquel je viens de faire allusion, on observe des paralysies combinées, mais même dans ce cas vous remarquerez que l'hémiplégie et la chute de la paupière sont survenues isolément et après un intervalle de temps assez considérable (douze jours).

Comme exemple de dissociation des paralysies cérébrales diabétiques, je pourrais vous citer un certain nombre de cas personnels dans lesquels j'ai vu survenir tantôt une cécité verbale à peu près isolée, tantôt une hémianopsie passagère, tantôt une paralysie oculaire, tantôt une monoplégie de la face ou des membres. Ceux d'entre vous qui suivent régulièrement le service se souviendront sans doute d'un chef de gare des environs de Paris, gros, court et rougeaud, qui était venu nous consulter parce que, quelques jours auparavant, le matin au réveil, il avait, à son grand effroi, constaté qu'il ne pouvait plus parler : sa langue était comme paralysée; il était incapable de la tirer; sa parole était, disait-il, toute barbouillée; on ne le comprenait qu'à grand'peine. L'ensemble de ces symptômes « sentant le diabète », je fis examiner les urines : elles contenaient de la glycose en quantité notable. Remarquez qu'ici comme chez nos deux malades actuels, toute espèce d'attaque apoplectique ou simplement de perte de connaissance fit absolument défaut.

Je pourrais encore vous citer un exemple qui date des premières années où j'étudiais la médecine et qui est resté profondément gravé dans mon esprit. Il

s'agit d'un ancien ami de ma famille, dont jusqu'alors la santé avait semblé excellente, mais qui, dans des spéculations financières où sa fortune se trouvait engagée, avait éprouvé de graves inquiétudes; un soir qu'il allait dîner en ville, sa femme, assise auprès de lui dans sa voiture, en portant les yeux sur son mari pour lui adresser la parole, fut extrêmement surprise et troublée de voir tout à coup sa bouche « se tourner » ; elle l'interrogea anxieusement sur ce qu'il ressentait : il n'éprouvait aucun vertige, aucun étourdissement; tout au plus accusa-t-il un léger engourdissement d'un des côtés du visage; la parole n'était pas altérée, à part une très légère hésitation dans la prononciation. Une fois de retour, des médecins furent appelés qui ne tardèrent pas à déceler l'existence d'un diabète sucré jusqu'alors méconnu. C'était encore un cas de diabète manifestement arthritique. Ici, comme dans les cas précédents, vous remarquerez l'absence d'apoplexie et même de perte de connaissance, la dissociation de la paralysie et son peu d'intensité.

Un troisième caractère des paralysies cérébrales diabétiques nous reste à examiner :

C. *Tendance spontanée à la régression.* — C'est, en effet, un point commun à tous les malades dont je vous ai entretenus jusqu'à présent, que la rapidité avec laquelle les phénomènes nerveux morbides se sont progressivement atténués, parfois jusqu'à une complète guérison; il n'est pas très rare d'ailleurs de

les voir récidiver une ou plusieurs fois ou d'observer une sorte d'alternance entre les manifestations nerveuses.

Telles sont les différentes modalités qui contribuent à donner aux paralysies cérébrales diabétiques leur cachet spécial. Il doit être évidemment sous-entendu qu'ici, comme dans tout ce qui touche au domaine de la clinique, rien n'est absolu, et qu'il faut faire aux exceptions une part plus ou moins grande. Mais veuillez prendre bonne note des faits que je viens de vous signaler, et chaque fois que vous vous trouverez en présence de troubles cérébraux atypiques, hâtez-vous de faire l'examen des urines : il vous arrivera souvent d'y trouver de la glycose. C'est là une règle que depuis bien longtemps, pour ma part, je me suis imposée, et je lui dois plus d'un diagnostic heureux.

Là se borneront les considérations que je désirais vous présenter à propos de l'hémiplégie de ces deux malades. Mais je n'en ai pas encore fini avec le second; je veux vous faire faire avec lui plus ample connaissance; il est intéressant à différents points de vue.

Il a cinquante ans et a tenu l'emploi de chef de musique dans l'armée; c'est en cette qualité qu'il fit, en 1881, la campagne de Tunisie, à laquelle il attribue l'origine de tous ses maux. Excès de fatigue, excès de boissons peut-être; le fait est qu'à partir de ce moment, lui qui avait été très gros jusqu'alors, commença à maigrir assez rapidement.

En 1882, il vit se produire sur son visage une plaque

d'eczéma ; il en fut incommodé et consulta plusieurs médecins ; son urine fut analysée, la glycosurie découverte. Vous vous rappellerez que déjà nos deux premiers diabétiques, le mari et la femme, avaient l'un et l'autre présenté des manifestations cutanées eczémateuses et qu'à ce propos je vous ai signalé la fréquence de celles-ci dans le diabète arthritique. C'est, en effet, à un cas de diabète arthritique que nous avons affaire chez le présent malade, ainsi qu'en témoigne également son embonpoint de jadis. L'*origine israélite* de cet homme peut être considérée comme une cause manifestement prédisposante à l'affection dont il souffre : vous n'ignorez pas que tous les diabétologues ont été frappés de la fréquence avec laquelle le diabète atteint les sujets de race israélite. C'est ainsi que, sur 140 diabétiques, Seegen donne le chiffre effrayant, mais exagéré, de 36 israélites (ce chiffre est évidemment faussé par ce fait que, cet auteur ayant dressé sa statistique dans une station thermale, il faudrait faire la part de la facilité à se déplacer qu'ont les individus de telle ou telle race, ainsi que de leurs conditions de fortune et de leur tendance plus ou moins grande à se soigner). Grube, sur 177 diabétiques, a compté 22 israélites, soit à peu près un huitième des cas. Ce chiffre est encore colossal si l'on tient compte du nombre relativement petit des juifs par rapport à la masse de la nation.

Presque tous les auteurs qui se sont occupés de cette question d'ethnographie médicale ont attribué au genre de vie des israélites cette fréquence du

diabète. Déjà Bouchardat insistait sur ce qu'un grand nombre d'entre eux sont banquiers ou occupés dans des bureaux. Pour Bouchard, les principaux facteurs à considérer dans cette question consistent en ce que les israélites sont toujours citadins et nés de citadins, qu'ils exercent pour la plupart des professions sédentaires, que la bonne chère n'est pas sans influence, et enfin que se mariant entre eux, ils sont dans une sorte de consanguinité plus ou moins éloignée, mais très réelle. Il est certain que tous ces arguments sont parfaitement légitimes et très topiques. Je crois, pour ma part, que le genre de vie un peu particulier que mènent beaucoup d'israélites joue, en effet, un rôle dans la production du diabète; j'admets volontiers aussi que les soucis des affaires puissent agir dans le même sens, mais ce sont là surtout des causes occasionnelles; l'élément de beaucoup le plus important dans la question semble être la question de *race*, si importante en pathologie. En résumé, c'est moins comme financiers — notre malade, par exemple, est loin d'être un capitaliste — que comme israélites, qu'ils se trouvent si souvent frappés par le diabète arthritique.

Je reviens à l'histoire de cet homme. Quelques mois après qu'on eut reconnu l'existence de la glycosurie, on l'envoya à Vichy; à son arrivée l'analyse donnait 57 grammes de sucre par jour; lors de son départ, il n'y en avait plus que 18. L'année suivante, nouvelle saison à Vichy, même résultat : à l'arrivée, 56 grammes de sucre; au départ, 9 grammes. C'est là

encore un caractère assez ordinaire du diabète arthritique, que, contrairement à ce qui a lieu pour un certain nombre des autres formes, il est favorablement influencé par les traitements hydro-minéraux et même, d'une façon générale, par la plupart des traitements dits anti-diabétiques.

Mais, amélioration n'est pas guérison, et chez notre malade, les périodes d'amélioration furent assez transitoires; son état resta donc à peu près le même jusqu'en 1893, époque à laquelle survint un épisode nouveau : cet homme présenta des accès très caractérisés d'*angine de poitrine*. Ces accès survenaient surtout lorsqu'il marchait contre le vent; il s'arrêtait alors brusquement, sous l'impression d'une vive douleur rétro-sternale s'irradiant vers le côté gauche du cou jusqu'à la mâchoire inférieure et dans le bras gauche jusqu'à l'extrémité du petit doigt. Sa respiration se suspendait et il éprouvait une angoisse qui, pour être pénible, n'allait pas cependant jusqu'à la classique sensation de « mort prochaine ». Ces accès ne duraient guère plus d'une minute ; ils se montraient en moyenne une ou deux fois par semaine. En présence de ce fait, vous pensez bien que tous les médecins qui ont soigné le patient, dans les différents services où il a séjourné, ont examiné avec grand soin l'état du cœur et des gros vaisseaux. Ni eux ni nous n'avons, à cet égard, jamais rien constaté d'anormal.

C'est une chose intéressante et qui est loin d'être rare dans l'histoire clinique du diabète sucré que

l'apparition d'accès d'Angine de poitrine au cours de cette affection. Quelle en est la cause? Dans les cas où, comme dans le nôtre, on ne constate aucune lésion grossière du cœur ou de l'aorte, on pourrait être tenté de se demander s'il ne s'agit pas d'une simple manifestation d'intoxication diabétique; l'Angine de poitrine diabétique serait alors en quelque sorte analogue à l'Angine de poitrine tabagique. Cette interprétation est assez séduisante, et il semble vraisemblable qu'elle s'appliquerait légitimement à beaucoup de cas. Mais dans celui en présence duquel nous nous trouvons, nous avons bien des raisons pour suspecter une lésion organique des organes centraux de la circulation. Nous n'avons garde, en effet, d'oublier que notre malade vient d'être atteint d'une hémiplégie qui nous rend suspect l'état de ses artères, et de plus il existe chez lui une albuminurie qui, pour être d'intensité médiocre, n'en a pas moins une signification assez nette dans le même sens. Pour ces différentes raisons, il semble donc que l'on doive considérer comme probable l'origine organique des phénomènes angineux présentés par cet homme. Je ne veux pas omettre de vous faire remarquer que cette conclusion est conforme aux opinions professées par M. Huchard, qui proteste très justement à mon avis contre l'abus qu'ont fait certains auteurs de termes tels qu'Angine de poitrine diabétique, goutteuse, brightique, etc. Il est en effet bien certain que si ces différentes affections s'accompagnent assez fréquemment d'Angine de poitrine, cela tient à ce

qu'elles donnent naissance aux lésions cardiaques ou vasculaires dont ce syndrome est l'expression clinique habituelle. Peut-être cependant, dans quelques cas, ces affections déterminent-elles l'*angor pectoris* par une action toxique plus ou moins comparable à celle que nous voyons se produire dans le tabagisme. C'est là l'opinion de Vergely, qui à plusieurs reprises et tout récemment encore, s'est occupé de l'Angine de poitrine des diabétiques.

Je viens de vous signaler l'existence de l'*albuminurie* chez notre malade; celle-ci est à la vérité peu considérable, elle mérite cependant de fixer votre attention parce qu'elle constitue un phénomène fréquent dans le diabète; à tel point que, pour Bouchard, elle se montrerait dans près de la moitié des cas (45 °/₀). Il convient d'ajouter qu'elle appartient surtout au diabète arthritique. De même que chez notre malade, elle est ordinairement légère, parfois même si légère que pour être décelée elle exige l'emploi de réactifs délicats; le plus souvent elle ne dépasse pas 1 gramme dans les vingt-quatre heures. Les opinions varient un peu sur sa valeur au point de vue du pronostic. Pour un grand nombre d'auteurs, la signification à cet égard de l'albuminurie serait sinon tout à fait négligeable, du moins d'un très médiocre intérêt. Il est certain que l'on voit communément des diabétiques avoir de l'albumine dans l'urine et cependant jouir, pendant une longue période, d'une excellente santé; mais il faudrait se garder de vouloir trop généraliser les conclusions qui découlent de ces faits.

C'est avec juste raison que Lecorché et Talamon établissent une distinction entre les cas où, comme dans ceux dont il vient d'être question, l'albuminurie est légère, et les cas où elle atteint et dépasse 2 grammes. Alors, en effet, l'albuminurie devient grave et s'accompagne des symptômes brightiques indiquant l'existence d'une affection rénale : œdèmes, troubles de la vue, désordres cardiaques, etc., etc. Lorsque la mort survient — et souvent elle est assez rapide — on constate à l'autopsie tous les caractères du petit rein goutteux. Bien que peu abondante, l'albuminurie de notre malade, rapprochée des accidents divers qu'il a présentés, ne semble pas devoir être rangée parmi les plus bénignes, et pourrait plus justement être classée dans un rang intermédiaire entre les formes légères et les formes graves dont il vient d'être question. Vous voyez donc que, même dans le diabète arthritique, le pronostic est loin d'être univoque, et que, pour l'établir, il est nécessaire de se baser, bien moins sur la quantité de sucre contenue dans l'urine, que sur l'ensemble des manifestations qui l'accompagnent.

En terminant cette leçon, permettez-moi, Messieurs, de vous répéter une fois de plus ce que je vous ai dit si souvent au lit des malades : le Diabète sucré n'est pas à proprement parler une maladie; c'est un syndrome qui, suivant son origine, peut, non seulement au point de vue de la pathologie générale, mais aussi au point de vue de la clinique, présenter des différences essentielles. C'est pour vous mieux

faire saisir cette vérité que, dans cette série de démonstrations, je me suis bien plus attaché à faire l'analyse clinique des nombreux diabétiques soignés dans le service qu'à vous présenter une synthèse du diabète sucré lui-même.

SEPTIÈME LEÇON

SUR UN CAS DE DIABÈTE BRONZÉ

Examen d'un malade atteint de diabète bronzé. — Historique de nos connaissances sur cette affection. — Son étiologie. — Ses symptômes : polyphagie, polydipsie, polyurie ; symptômes abdominaux ; hypertrophie du foie ; caractères des urines ; hypertrophie de la rate ; troubles gastro-intestinaux ; troubles de la nutrition générale ; pigmentation cutanée. — Marche. — Terminaison.

Dans ces dernières semaines j'ai eu plus d'une fois l'occasion, au cours de la visite dans la salle Saint-Christophe, d'appeler tout spécialement votre attention sur un malade, couché au n° 22, que je vous ai présenté comme un remarquable cas d'une affection assez rarement observée mais qui n'en est pas moins intéressante : le *diabète bronzé*. Ce malade ayant succombé la semaine dernière, l'autopsie, en vérifiant le diagnostic porté pendant la vie, me fournit l'occasion de mettre sous vos yeux les différents organes ; j'en veux profiter pour vous exposer d'une façon succincte les notions que nous possédons actuellement sur cette singulière affection.

Permettez-moi tout d'abord de vous rappeler les

principaux traits de l'histoire clinique de notre malade :

Il s'agit d'un homme de cinquante et un ans, ébéniste, ayant joui jusqu'à quarante ans d'une santé parfaite, lorsqu'en 1884 il s'adonna à de véritables excès alcooliques. A cette époque il fut atteint d'une bronchite qui nécessita un séjour de six mois à l'hôpital, puis il reprit son travail sans autre inconvénient. En 1890, à l'hôpital Saint-Louis, on lui ouvrit un abcès du bras droit qui contenait un pus « noirâtre, très sale »; je ne saurais d'ailleurs vous dire si cette affection présente quelque relation avec son diabète. En décembre 1894 — et en réalité il semble que ce soit bien là la date de début de la maladie actuelle, ou du moins des premiers symptômes qui en ont marqué le début — cet homme constata l'apparition d'un œdème des jambes et d'un ballonnement de l'abdomen quinze jours après une attaque de grippe. En même temps, ou peu s'en faut, il éprouvait une soif assez vive, ses urines étaient plus abondantes et les mictions plus fréquentes, son appétit était augmenté. C'est également à partir de cette époque que son teint s'est modifié; bien qu'elle ait toujours été un peu brune, sa peau était loin d'avoir une couleur aussi foncée que celle qu'elle a prise depuis lors.

Tels sont les renseignements que ce malade fournit au moment de son entrée dans le service, le 19 mars 1895.

Le lendemain de son admission, lorsque je l'exa-

minai, je fus frappé de son aspect cachectique, de son état de maigreur, du contraste que présentaient la gracilité de ses membres et l'émaciation de la face par rapport au ballonnement de l'abdomen, qui était des plus manifestes.

L'examen du ventre montrait un foie gros, dépassant de deux travers de doigt les fausses côtes, ayant une consistance presque ligneuse, douloureux à la palpation et à la percussion. La rate était augmentée de volume. Il n'existait qu'un très léger degré d'ascite.

Le malade se plaignait de cauchemars, de fourmillements et de douleurs en éclair dans les jambes; il éprouvait dans celles-ci une sensation de chaleur qui le forçait à se découvrir la nuit. Les réflexes rotuliens étaient abolis.

En présence de cet ensemble de symptômes je considérai ce malade comme atteint d'une cirrhose alcoolique avec augmentation de volume du foie. J'étais encore confirmé dans cette opinion par ce fait, qu'en dehors de tout examen chimique, les urines se faisaient remarquer par une coloration notablement plus intense qu'à l'état normal, telle qu'on la voit d'ordinaire dans la cirrhose alcoolique.

Si je m'appesantis sur les raisons qui m'ont fait tout d'abord porter, chez notre malade, le diagnostic de « cirrhose alcoolique avec augmentation de volume du foie », croyez bien que ce n'est pas pour me disculper. Je n'en sens nul besoin, vu qu'en l'absence d'une analyse des urines, — et celle-ci n'avait pu encore être pratiquée, — l'erreur était inévitable. Si

j'insiste, c'est que ce diagnostic erroné porte avec lui un enseignement dont on ne saurait méconnaître la valeur. En effet, le diabète bronzé s'est présenté chez notre malade, avec un aspect clinique fort analogue à celui de la cirrhose alcoolique avec hyperthrophie du foie; c'est là un fait qu'il n'est pas inutile de vous signaler et que vous retrouverez dans plusieurs autres observations.

Les jours suivants, lorsque j'examinai de nouveau ce malade, les conditions étaient toutes différentes, un renseignement d'importance majeure m'avait été fourni : il existait dans l'urine de cet homme de de notables quantités de sucre.

Dès l'abord j'avais bien été frappé de la sécheresse de la peau, de la coloration brune, bronzée, que celle-ci présentait sur toute sa surface avec prédominance à la face, aux mains et aux parties génitales, mais faute de mieux j'avais considéré cette coloration comme due à la cachexie cirrhotique. Dès que je sus que j'étais en présence d'un glycosurique, un rapprochement s'imposait entre cette mélanodermie, l'existence d'un gros foie cirrhotique, et la présence du sucre dans les urines. C'est ainsi que je pus vous annoncer que nous nous trouvions en face d'un de ces cas de *cirrhose hypertrophique pigmentaire* décrits par Hanot et Chauffard, d'un de ces cas cliniquement dénommés *diabète bronzé*.

Mais revenons à l'histoire de notre malade : je vous ai déjà parlé de son état de maigreur, auquel correspondait une faiblesse générale des plus prononcées;

je vous ai signalé le ballonnement du ventre, avec très peu d'ascite, l'augmentation de volume et de consistance du foie, l'hypertrophie de la rate. Il présentait, en même temps que sa polydipsie (modérée d'ailleurs), un faible degré de polyphagie; ses digestion étaient particulièrement pénibles, surtout une heure ou deux après les repas; on voyait alors le ballonnement du ventre augmenter et déterminer une dyspnée qui gênait beaucoup le malade. Bien qu'habituellement constipé, il avait à certains moments des périodes de diarrhée assez abondante. Il souffrait d'une insomnie persistante dont il se plaignait vivement.

La quantité d'urines rendues dans les vingt-quatre heures était loin d'être très considérable : elle oscillait entre 2 litres 1/2 et 3 litres 1/2; quant à la glycosurie, elle restait également dans des limites très ordinaires (40 à 50 grammes par jour).

Le 28 mars l'œdème avait nettement augmenté; il occupait non plus seulement les membres inférieurs comme au jour de l'entrée du malade à l'hôpital, mais encore les bourses et la région inférieure de l'abdomen. Sur le bas-ventre, à gauche, on constatait l'existence d'une lymphangite réticulaire dont l'apparition ne s'accompagna d'ailleurs d'aucune élévation de température. C'est l'occasion de vous faire remarquer que, jusque dans les derniers jours, la température resta chez cet homme au-dessous de la normale, l'affection évoluant sans fièvre aucune. Mais, le 15 avril, la température atteignit 38°4, et

cette augmentation fut considérée comme étant due à l'aggravation rapide de lésions tuberculeuses constatées par l'auscultation au sommet des deux poumons. Par une coïncidence singulière, cette élévation de température se montra en même temps qu'une amélioration assez notable de l'état du patient, amélioration plus apparente que réelle d'ailleurs, et qui consista surtout dans une diminution du ballonnement du ventre.

Pendant cette période, le réseau des veines sous-cutanées abdominales, qui, dès l'admission du malade, était déjà visible sur l'hypocondre droit (et c'est là une nouvelle analogie avec la cirrhose alcoolique), s'était notablement développé et était dès lors bien prononcé.

Le 23 avril une nouvelle analyse des urines ne décela plus que des traces de sucre; ce fait est d'autant plus intéressant qu'il n'est pas isolé, mais se trouve signalé dans plusieurs observations.

Puis les événements se précipitèrent, l'état général s'aggrava, le malade tomba dans le délire, une eschare sacrée apparut, et la mort survint le 29 avril.

Tels furent les principaux symptômes présentés par notre malade, telle fut la marche de l'affection. Avant d'entendre la relation des lésions trouvées à l'autopsie, vous ne jugerez peut-être pas inutile que je vous expose, au point de vue clinique, l'état de nos connaissances sur le Diabète bronzé.

En toute justice, il convient que nous commen-

cions par voir comment et grâce à quels travaux nous avons acquis ces connaissances.

C'est à MM. Hanot et Chauffard que revient l'honneur d'avoir, en 1882, découvert et décrit la « cirrhose hypertrophique pigmentaire dans le diabète sucré ». Leur mémoire sur ce sujet, publié dans la *Revue de médecine*, contient deux observations, dont une provenant du service de M. [illegible] ; ce mémoire n'a guère laissé à ajouter aux auteurs qui, depuis, ont étudié cette affection.

La liste de ceux-ci est d'ailleurs assez courte quoique remarquablement remplie.

M. Letulle, en 1885, apporte deux observations à la Société médicale des hôpitaux[1] ; il exprime des vues nouvelles sur la nature du pigment et fournit d'importants renseignements sur l'histologie des lésions hépatiques.

En 1886, M. Hanot, en collaboration avec Schachmann, relate dans les *Archives de physiologie* une nouvelle observation (service de M. Lucas-Championnière) avec examen histologique détaillé[2].

MM. Brault et Galliard, en 1888, publient un nouveau cas également avec examen histologique très soigné et considérations intéressantes sur la formation du pigment[3].

1. Letulle, Cirrhose pigmentaire du foie chez les diabétiques (*Semaine Médicale*, 1885, p. [illegible]).

2. Hanot et Schachmann, Sur la cirrhose pigmentaire dans le diabète sucré (*Arch. de Physiol.*, 3e série, 1886).

3. Brault et Galliard, Sur un cas de cirrhose hypertrophique pigmentaire dans le diabète sucré (*Arch. de méd.*, janv. 1888).

M. Barth présente, en 1888, à la Société Anatomique, les pièces d'un malade chez lequel le Diabète bronzé semble, tant au point de vue de la pigmentation cutanée qu'à celui des lésions du foie, avoir atteint l'un des hauts degrés que l'on puisse observer.

La thèse de Gonzalez Hernandez[1], soutenue en 1892, contient une observation tout à fait typique prise dans le service de M. le professeur Grasset (de Montpellier) ; l'autopsie faite par M. Kiener fournit de précieux renseignements.

Plus récemment, Palma[2] a rapporté deux cas de diabète sucré avec cirrhose du foie, dans lesquels existait la coloration bronzée de la peau, ces cas peuvent, avec de grandes réserves à la vérité, être rapprochés, ainsi que d'ailleurs Palma le fait lui-même, des cas de Diabète bronzé dont vous venez d'entendre l'énumération[3].

Si à celle-ci j'ajoute un cas très franc, mais un peu préhistorique, tout au moins au point de vue de l'examen anatomique et de la conception générale,

1. R. Gonzalez Hernandez. La cachexie bronzée dans le diabète. *Thèse de Montpellier*, 1892). — Je dois cette indication à l'obligeance de M. Chauffard.

2. Palma. Zwei Fälle von Diabetes mellitus und Lebercirrhose. (*Berl. klin. Wochensch.*, 21 août 1894).

3. Au moment où cette leçon était à la composition, j'ai eu connaissance du cas de M. Mossé (Congrès de Lyon, 1894), qui a donné lieu à une autopsie très soignée dans laquelle on a reconnu, outre les lésions ordinaires, une infiltration glycogénique du foie et une altération histologique des capsules surrénales. Pour la première fois, dans ce cas, le dépôt pigmentaire a été trouvé au miscroscope dans le derme et la couche profonde du stratum de Malpighi.

retrouvé par M. Hanot dans les *Cliniques* de Trousseau, vous aurez le dénombrement des cas de Diabète bronzé parvenus à ma connaissance. Leur chiffre est encore bien minime : 10 en tout, y compris les 2 cas douteux de Palma; peut-être la modicité de ce chiffre vous étonnera-t-elle moins, si vous voulez bien considérer que (à moins d'omission de ma part) tous les travaux sur ce sujet ont été faits en France et que le diabète bronzé ne semble pas avoir jusqu'ici suffisamment éveillé l'intérêt de nos confrères à l'Étranger.

C'est peut-être là une raison, quelque faible que soit ce nombre de 11 cas en y comprenant le nôtre, pour tenter, par une esquisse largement tracée de cette affection, d'appeler de nouveau l'attention sur elle. Je ne dois pas omettre de vous rappeler que, dans son remarquable article « foie » du *Traité de Médecine*, M. Chauffard a déjà présenté une étude d'ensemble sur « la cirrhose hypertrophique pigmentaire du diabète ».

Étudions tout d'abord les caractères qui distinguent cette maladie au point de vue *clinique :*

L'étude de son ÉTIOLOGIE nous apprend que le Diabète bronzé est une affection de la seconde moitié de l'*âge adulte*, et qu'il ne se montre guère qu'entre quarante et soixante ans; le plus jeune des malades avait trente-sept ans, le plus vieux soixante et un ans. Sa prédilection pour le *sexe masculin* est incontestable.

Quant aux *causes* qui le produisent, nos renseignements sont à peu près nuls; la seule qui puisse être invoquée avec quelque chance de vérité semble être

l'*alcoolisme*, qui se retrouve très nettement dans plusieurs observations. Dans le cas de Gonzalez Hernandez, l'*impaludisme* peut être incriminé.

Le *début* (et sur ce point force est de s'en rapporter uniquement aux renseignements fournis par les malades) se fait sous des aspects un peu différents, mais présente toujours une certaine brusquerie. Il est caractérisé tantôt par l'apparition des symptômes classiques du diabète sucré : *sécheresse de la bouche* et *polydipsie*, *polyurie*, *polyphagie ;* tantôt par des troubles gastro-intestinaux : *désordres gastriques* divers, *diarrhée* (nous verrons que celle-ci appartient assez nettement au tableau clinique du diabète bronzé) ; tantôt il apparaît à la suite d'affections de l'appareil respiratoire (notamment dans le cas de MM. Brault et Galliard et dans le nôtre, il est survenu après une *bronchite* prolongée).

Parmi les SYMPTOMES, les uns reproduisent exactement ceux du *diabète sucré vulgaire*. Tels la *sécheresse de la bouche*, la *polydipsie*, la *polyphagie*, qui sont généralement modérées; la *polyurie*, qui est loin d'atteindre les chiffres énormes relevés dans quelques autres formes du diabète et oscille presque toujours entre 5 et 6 litres. Quant à la *glycosurie*, elle est variable et cela d'autant plus qu'on est en présence de malades observés à différents stades de leur affection. Pendant la période d'état la glycosurie semble évoluer entre 150 et 550 grammes dans les vingt-quatre heures; plus tard, et à mesure qu'on se rapproche de la période terminale, la quantité de sucre

diminue (80, 60, 40 grammes), et dans les derniers jours va même jusqu'à disparaître. Elle peut présenter dans le cours de la maladie, sous l'influence du traitement et du régime, de grandes oscillations.

Un autre groupe important de symptômes est celui des *Symptômes Abdominaux*. Au premier rang de ceux-ci, je placerai le *ballonnement du ventre* qui se rencontre d'une façon presque constante, et qui, comme je vous l'ai déjà dit, contribue pour une bonne part à donner à ces malades l'aspect qu'offrent les individus atteints de cirrhose alcoolique. Contrairement à ce qu'on pourrait penser tout d'abord, ce ballonnement du ventre ne s'accompagne que d'un léger degré d'*ascite*, du moins au début et à la période d'état, car plus tard c'est à 5, 6, 8 litres que l'on peut parfois évaluer la quantité de l'épanchement intra-péritonéal.

La percussion révèle une *hypertrophie* notable du *foie;* ce viscère déborde en général les fausses côtes de plusieurs travers de doigt; aussi la palpation permet-elle aisément de constater l'augmentation considérable de sa consistance; le foie a une *dureté ligneuse.* Pendant cet examen on a plus d'une fois l'occasion de remarquer que toute la région hépatique présente une *sensibilité* exagérée à la palpation et à la percussion.

Malgré la netteté des lésions du foie, on n'observe pas chez ces malades d'ictère vrai, tout au plus, et encore rarement, une légère *teinte subictérique* des conjonctives est-elle perceptible. Les urines se mon-

trent d'ailleurs assez *colorées* et rappellent la couleur de bière si fréquente dans la cirrhose alcoolique; mais aucun fait indiscutable ne permet de les considérer comme renfermant les pigments biliaires dont on constate la présence dans les urines ictériques.

Les *veines sous-cutanées abdominales* sont souvent plus apparentes qu'à l'état normal; il est rare cependant qu'elles offrent l'aspect connu sous le nom de « tête de méduse ». Je vous rappellerai que dans mon cas, de même que dans un de ceux de MM. Hanot et Chauffard et dans celui de Gonzalez Hernandez, on vit se produire des placards de *lymphangite réticulaire* sur le bas-ventre.

La *rate* est *hypertrophiée*, sans que ses dimensions atteignent les chiffres extraordinaires qu'on observe dans l'impaludisme.

Quant aux troubles fonctionnels abdominaux, souvent on constate de la *lenteur de la digestion*, qui, jointe au ballonnement du ventre, devient pour le malade le sujet d'un véritable malaise. Plus souvent encore il existe de la *diarrhée* non pas d'une façon permanente, — ordinairement même celle-ci alterne avec la constipation, — mais plus l'affection fait de progrès, plus il y a de chances pour voir la diarrhée s'établir; elle est presque constante pendant la période terminale.

Quelque importants que soient les symptômes que je viens de vous exposer, il en est d'autres encore sans la connaissance desquels vous ne parviendriez

guère à faire le diagnostic de Diabète bronzé : ce sont ceux qui constituent l'aspect si particulier du malade.

En effet, l'*amaigrissement* est rapide, considérable, et s'il faut vous donner des chiffres, je vous citerai ceux rapportés par MM. Brault et Galliard, dont le malade avait perdu 55 livres en six mois.

L'*affaiblissement général* est non moins prononcé, non moins rapide; le séjour au lit devient bientôt absolument inévitable.

Fréquemment aussi on observe de l'*œdème des membres inférieurs* qui contribue à donner à ces sujets l'apparence profondément *cachectique* résultant de tous les signes de déchéance vitale que je viens de vous énumérer.

Reste enfin, pour achever le tableau, le symptôme pathognomonique du Diabète bronzé, celui qui très justement a donné son nom à tout ce complexus morbide, la *pigmentation cutanée*. — Un des caractères de cette pigmentation cutanée consiste en ce qu'elle est *uniforme*, c'est-à-dire qu'elle ne se présente pas sous l'aspect de taches plus ou moins étendues ; telle est la raison pour laquelle on dit qu'elle est uniforme, mais il ne faudrait pas croire que la coloration soit exactement identique sur toute la surface du corps ; elle offre en effet des maxima assez nets en différents points qui sont surtout la *face*, les *extrémités* et les *organes génitaux*. Un autre caractère de cette pigmentation cutanée est de *respecter les muqueuses*; ce dernier caractère, joint à l'absence de taches, suffit amplement à distinguer la pigmentation

du diabète bronzé de celle qui se montre dans la maladie d'Addison. Pour ce qui est des modalités de cette coloration elle-même, elles sont assez variables : tantôt la peau du malade est d'un bistre plus ou moins accusé, tantôt elle est franchement brunâtre, tantôt enfin l'aspect bronzé se présente avec une intensité extraordinaire, et je ne saurais vous en donner une idée plus exacte qu'en vous citant textuellement le passage curieux dans lequel M. Barth décrit la pigmentation cutanée de son malade : « Ce n'était pas une coloration bronzée franche, mais plutôt une nuance d'un gris noirâtre, à reflets métalliques, rappelant celle de la fonte de fer ou, mieux encore, celle de la plombagine qui sert à lui donner du luisant. »

Il est bien certain que, lorsque la coloration de la peau atteint un pareil degré, elle s'impose à l'attention du médecin et fixe immédiatement le diagnostic. Mais il n'en est pas toujours ainsi; dans quelques cas (notamment dans les cas de MM. Brault et Galliard et de M. Letulle) il n'y aurait pas eu de pigmentation cutanée. J'avoue que dans une semblable occurrence il me semble fort difficile, sinon impossible, de soupçonner, pendant la vie, l'existence d'une cirrhose hypertrophique pigmentaire.

Tels sont les symptômes capitaux de l'affection que nous étudions; à côté d'eux, mais sur un second plan, on pourrait en réunir quelques autres encore sous la dénomination de *Symptômes d'origine nerveuse :* ceux-ci consistent surtout dans l'*insomnie*, dans la *perte de la puissance génitale*, dans l'*absence des réflexes rotuliens;*

vous avez déjà remarqué que ces symptômes n'ont rien ici de spécial, mais qu'ils s'observent également dans le diabète sucré vulgaire.

Pour terminer ce qui a trait à l'histoire clinique de cette affection, il me reste à vous parler de sa DURÉE et de sa TERMINAISON.

Cette maladie présente toujours une *marche rapide;* vous en jugerez quand je vous aurai dit que, sur les 8 cas dans lesquels la durée du Diabète bronzé est indiquée d'une façon suffisamment précise, la moyenne donne onze mois et demi avec les chiffres extrêmes de deux ans (cas de M. Letulle) et cinq mois (cas de Pierre Marie). Presque toujours les choses se passent de la façon suivante : l'affaiblissement général fait de rapides progrès: l'œdème qui s'est montré sur les membres inférieurs devient plus prononcé et tend à gagner l'abdomen; l'ascite, jusqu'alors peu abondante, atteint le chiffre de plusieurs litres. Souvent à l'œdème se joint du *purpura.* — La *température*, qui s'était maintenue normale ou subnormale, s'élève à 38°5, 39 degrés et au-dessus. La fièvre est-elle due à l'aggravation de la tuberculose pulmonaire fréquemment constatée chez ces malades? Reconnaît-elle pour cause l'*inflammation péritonéale* signalée dans plusieurs autopsies? Est-elle dans quelques cas uniquement sous la dépendance de la cachexie rapidement progressive? Ce sont là des questions auxquelles, dans l'état actuel de nos connaissances, il me semble difficile de donner une réponse satisfaisante. Pour me limiter à la simple observation des faits, il en est un

plusieurs fois constaté dans la période terminale du diabète bronzé et que je ne dois pas passer sous silence, c'est la *disparition* soit totale, soit presque totale *du sucre* pendant les derniers jours du malade.

Tel est, dans son ensemble, l'aspect clinique du Diabète bronzé. Vous voyez, Messieurs, que cet aspect est assez particulier pour mériter les honneurs d'une description spéciale.

HUITIÈME LEÇON

SUR UN CAS DE DIABÈTE BRONZÉ (*suite*)

Anatomie pathologique du diabète bronzé. — Volume et aspect du foie. — Coloration du péritoine et des anses intestinales. — Aspect de la rate, des ganglions lymphatiques, du pancréas, du cœur. — Examen histologique des lésions du foie, du pancréas, du cœur. — Pathogénie et nature du diabète bronzé; théories proposées à ce sujet.

Messieurs,

Dans la précédente leçon nous avons étudié le Diabète bronzé au point de vue clinique; il me reste à vous parler de l'anatomie pathologique de cette singulière affection. Un certain nombre d'entre vous ont assisté à l'autopsie de notre malade; ils n'ont certes pas oublié les lésions vraiment extraordinaires en présence desquelles nous nous sommes trouvés. En tout cas, il est bon d'étudier celles-ci de nouveau et en détail. J'ai fait disposer, sur les plateaux que je fais passer au milieu de vous, les principaux organes, pour que vous puissiez en fixer l'aspect dans votre esprit.

Parmi ces organes, il en est un dont l'examen

s'impose à tous égards, c'est le *foie*. Vous constaterez que déjà par sa *forme cubique*, par son *volume augmenté*, il s'écarte notablement de la normale; son *poids* dépasse d'ailleurs celle-ci, car il atteint 2200 grammes, ce qui tient sans doute plus encore à la *densité* considérable du parenchyme qu'à l'augmentation de son volume. Ce sont là des lésions que l'on peut considérer comme vulgaires dans le Diabète bronzé, dans lequel, comme vous le savez, MM. Hanot et Chauffard ont décrit une *cirrhose hypertrophique pigmentaire*. Il y a lieu de se demander cependant si, exceptionnellement, par suite d'une évolution spéciale des lésions, l'hypertrophie ne peut pas faire place à l'*atrophie*; du moins celle-ci est-elle signalée dans le cas de M. Lucas-Championnière et dans la deuxième observation de Palma. Je me hâte d'ajouter que dans l'un et l'autre cas il y a plus d'un point qui prête à la critique. Quoi qu'il en soit, poursuivons l'étude du foie de notre malade : sa *consistance* est, comme vous pouvez vous en assurer, remarquablement accrue. Mais ce qui contribue à lui donner un aspect tout spécial, c'est sa *coloration* : celle-ci est d'un brun roux tout particulier, rappelant celle de la rouille, ou mieux encore — et c'est là la comparaison classique — le vieux cuir brut.

Vous constaterez que la surface externe de ce foie est, dans son ensemble, régulière, lisse, quoique la présence de quelques brides incluses dans la capsule vous permette, au premier coup d'œil, de reconnaître qu'il s'agit là d'un foie sclérosé. Cet aspect lisse n'est

d'ailleurs pas celui qu'on observe d'ordinaire ; le plus souvent, la surface du foie est chagrinée, ou même nettement granuleuse. Parfois aussi, il existe un peu de périhépatite avec ou sans adhérences au diaphragme. Sur le foie que je fais passer devant vous, vous noterez un certain nombre de petits fibromes glissoniens.

Quant aux *voies biliaires*, elles sont parfaitement perméables; la vésicule ne contient pas de calculs, mais parfois la bile qui s'y trouve est tout à fait incolore; il en était ainsi chez mon malade et dans la première observation de M. Letulle.

J'ai tenu à vous entretenir tout d'abord de l'état du foie chez notre malade, surtout à cause de l'aspect « hépatique » qu'il a présenté; mais il s'en faut que ce soit là le seul organe altéré; vous allez en juger.

Sur le second plateau vous voyez des *anses intestinales* dont la coloration d'un noir ardoisé doit vous paraître singulière, ainsi que celle des fragments d'épiploon et de mésentère qui leur sont attenantes. Je comprends d'autant mieux votre étonnement à cet égard que je l'ai éprouvé moi-même lorsque, à l'ouverture de la cavité abdominale, je constatai que tout le péritoine viscéral présentait cette coloration noir d'ardoise. D'autres observateurs (Hanot et Chauffard, Hanot et Schachmann, Gonzalez Hernandez), ont fait la même constatation.

Ce n'étaient pas d'ailleurs les seules altérations que présentât le *péritoine*. Outre l'existence de trois à quatre litres d'un liquide ascitique de couleur

foncée dans sa cavité, on observait sur son feuillet pariétal, tranchant sur la coloration bleu noirâtre de ce feuillet, une multitude de grains blanchâtres de la grosseur d'une tête d'épingle à une petite lentille dont M. Auscher, chef de laboratoire adjoint à l'Hôtel-Dieu, m'a dit avoir constaté, sur des préparations microscopiques, la nature tuberculeuse. C'est la première fois, à ma connaissance, que pareille lésion est observée dans le diabète bronzé; il est donc inutile d'ajouter qu'elle ne fait nullement partie constituante de cette maladie. Au contraire, une inflammation du péritoine, non spécifique, a été constatée par M. Letulle dans ses deux cas.

La *rate* est, comme vous le voyez, augmentée de volume, indurée et manifestement atteinte de sclérose. A sa surface se trouvent, comme sur le foie, de petits fibromes. Sa coloration est non pas violacée comme à l'habitude, mais d'un rouge brun, rappelant un peu la coloration du foie. Dans presque tous les cas publiés jusqu'ici, on trouve notées cette hypertrophie scléreuse et cette teinte de la rate.

Sur le même plateau vous trouverez trois ou quatre petits organes de contours plus ou moins arrondis, d'une coloration « rouille » très prononcée, sur lesquels j'appelle tout spécialement votre attention. Ce sont des *ganglions lymphatiques* provenant du mésentère; leur consistance est un peu augmentée, leur couleur véritablement étrange. J'ai pu constater que les ganglions mésentériques ne sont pas seuls à présenter cet aspect; on le retrouve également sur ceux du médias-

tin, mais au niveau du hile du poumon l'existence de l'anthracose ne permet guère de constater la teinte rouge ocreuse qu'offrent les premiers. J'ajouterai que parmi les ganglions du mésentère, j'en ai cependant vu un qui n'offrait pas cette teinte et qui semblait normal. Je n'ai malheureusement aucun renseignement à vous donner sur les ganglions des autres régions du corps. MM. Barth, Gonzalez Hernandez ont, dans leurs observations, décrit avec soin cette coloration « rouille » des ganglions lymphatiques abdominaux.

Le *pancréas*, dont, vu l'existence du diabète, nous avons dû rechercher l'état et la perméabilité, était manifestement sclérosé; lui aussi présentait la couleur rouille que je vous ai à plusieurs reprises signalée; son canal excréteur était parfaitement libre. Cet aspect du pancréas est ordinaire dans le Diabète bronzé.

Les *reins*, la *vessie* ne montraient rien de particulier. Quant au *cœur*, que je vous fais passer, vous constaterez sans peine qu'il est flasque, petit, très petit même ; selon l'expression de M. Auscher, c'est le cœur d'un enfant de quatorze ans. Mais il ne s'agit pas là d'un vice de développement : ce cœur est manifestement atrophié, ainsi qu'en témoignent les sinuosités des artères coronaires. Son poids est de 525 grammes. Ses orifices ne sont rétrécis que proportionnellement à son volume; ses parois sont d'une épaisseur normale, correspondant à sa masse; elles ont une teinte rouge jaunâtre assez prononcée. L'aorte présente un

degré manifeste d'athérome. Cette atrophie du cœur est exceptionnelle; le plus souvent ce viscère a un volume normal ou même est dilaté; en revanche sa flaccidité, la nuance rouge jaunâtre de ses parois sont fréquemment signalées.

Au sommet des deux *poumons* vous apercevez, au-dessous d'adhérences lâches, de petits foyers caséo-calcaires qui, vous révèlent l'existence d'une *tuberculose* ancienne et discrète; dans d'autres points du parenchyme pulmonaire sont des noyaux très limités de broncho-pneumonie qui, rapprochés de ce que je vous ai dit des lésions péritonéales, nous permettent de penser qu'un processus tuberculeux plus récent et plus aigu s'est greffé sur celui qui existait auparavant, limité aux sommets. La tuberculose pulmonaire n'est d'ailleurs pas exceptionnelle dans le Diabète bronzé, ainsi qu'en témoignent les observations de MM. Hanot et Chauffard, de M. Letulle, de M. Barth dont le malade présentait même une tuberculose miliaire.

Telles sont les principales lésions que vous pouvez constater à l'œil nu sur les pièces placées devant vous. Je ne veux pas insister davantage, et d'ailleurs M. Auscher doit rédiger pour la Société Anatomique une note détaillée sur cette autopsie.

Ce que je voudrais maintenant, ce serait vous donner une idée, même superficielle, des altérations *histologiques* que révèle l'examen microscopique de ces organes, d'un aspect si curieux déjà au seul point de vue macroscopique.

Il suffit de jeter les yeux sur la coupe de *foie* que je vous présente pour constater que le parenchyme de cet organe est granuleux, mais beaucoup plus fine-

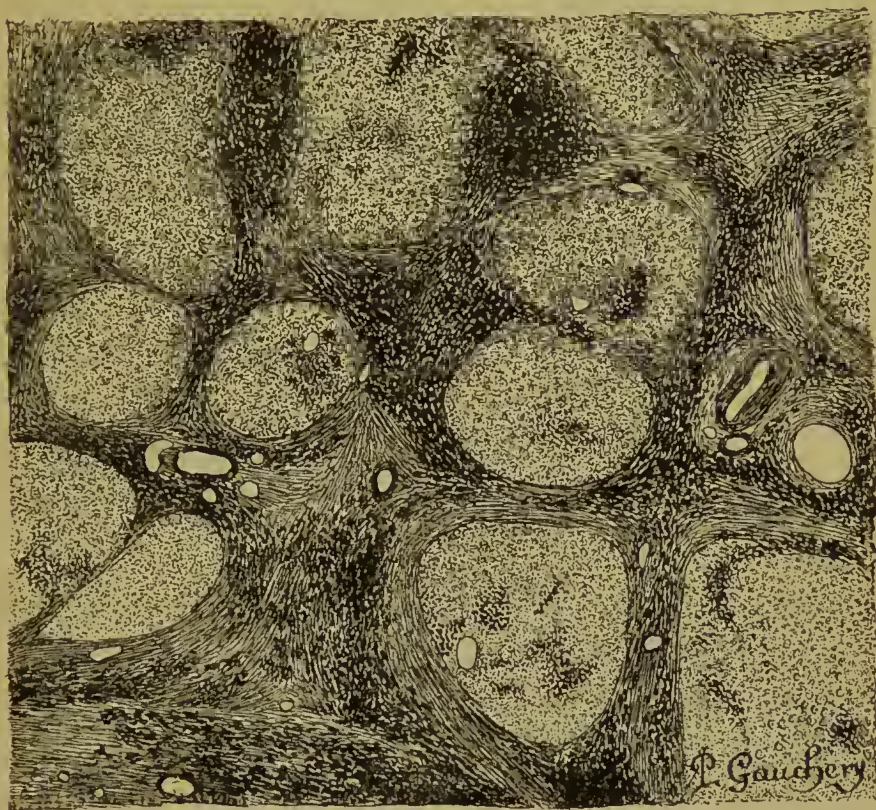


Fig. 18. — Coupe de foie examinée à la loupe ; les disques clairs représentent les lobules hépatiques ; les travées fasciculaires plus foncées qui séparent ces lobules sont constituées par du tissu conjonctif ; les placards noirâtres situés dans ces travées sont formées d'amas pigmentaires ; on remarquera qu'un bon nombre des lobules hépatiques sont dépourvus de veine centrale et que, dans certains points, les amas pigmentaires envahissent les lobules hépatiques, bien qu'ils soient moins abondants dans ceux-ci que dans les travées conjonctives qui circonscrivent les lobules. (Dessin de M. Gauchery.)

ment granuleux qu'il ne l'est par exemple dans la cirrhose atrophique vulgaire. Si nous plaçons cette préparation, colorée au carmin, sous la loupe que je fais circuler parmi vous, qu'y voyons-nous ?

Les lobules hépatiques, reconnaissables à leur coloration jaunâtre sur le fond rose qui les entoure, ont des contours manifestement arrondis; les bandes rouges qui les enserrent de toutes parts sont constituées par un tissu conjonctif dont l'apparence fibreuse est indiscutable; vous pouvez constater que ce tissu conjonctif s'est développé hors de toute proportion, qu'il existe en un mot une cirrhose des plus prononcées ayant déterminé une diminution considérable du diamètre des lobules. En outre, au milieu de ces bandes fibreuses, les couvrant presque par endroits, vous notez l'existence d'innombrables amas irréguliers, opaques, d'une couleur brunâtre, qui ne sont autre chose que du pigment ocre extraordinairement abondant.

Voilà ce que nous permet d'observer la loupe, mais si nous voulons avoir une idée plus précise des lésions histologiques du foie, il nous faut recourir à un plus fort grossissement. Le microscope va nous montrer tout d'abord que les *bandes scléreuses* sont constituées par un tissu conjonctif adulte présentant cependant dans quelques points de petits amas d'éléments jeunes ; les *vaisseaux sanguins* contenus dans ces bandes offrent un épaississement plus ou moins prononcé de leurs parois; on y observe aussi un certain nombre de pseudo-canalicules biliaires. Ce sont là, vous le savez, dans les cirrhoses du foie, des lésions banales sur lesquelles il n'y a guère lieu d'insister actuellement. Pour ce qui est du *pigment*, il se montre, comme nous l'avons déjà remarqué, sous la forme d'amas

extrêmement nombreux constitués par des grains fins juxtaposés les uns aux autres, de coloration ocre. Ces amas sont situés dans les interstices des fibres du tissu conjonctif; quelques-uns semblent siéger dans l'épaisseur même de ces fibres. Si l'on examine les *lobules hépatiques* qui, au premier abord, paraissent enserrés dans une véritable cirrhose annulaire, on ne tarde pas à constater que les choses ne sont pas aussi simples qu'elles le semblent. En effet, lorsque au centre de ces prétendus lobules hépatiques on cherche l'élément caractéristique, la veine sus-hépatique, on s'aperçoit qu'on ne la trouve presque jamais, non pas qu'elle soit oblitérée et remplacée par du tissu conjonctif; à sa place il n'y a rien que des cellules hépatiques, tout comme dans le reste du lobule. On se voit donc forcé de reconnaître qu'on était allé trop vite en considérant cette cirrhose comme une cirrhose annulaire vulgaire uniquement développée à la périphérie du lobule, dans les espaces portes. La vérité est que les veines sus-hépatiques sont, aussi bien que les veines portes, englobées dans les bandes scléreuses. Ainsi ce que, à cause de la configuration arrondie, on avait pris pour un lobule hépatique, n'est en réalité qu'un fragment de lobule. Ces fragments de lobule ont été séparés les uns des autres par la prolifération du tissu conjonctif aussi bien périportal que périsus-hépatique, et rien n'est plus facile à comprendre puisque vous savez que ces deux systèmes sont reliés l'un à l'autre par des tractus conjonctifs qui traversent le lobule. C'est suivant la dis-

position de ces tractus que le lobule s'est dissocié en un nombre plus ou moins grand de fragments ; ceux-ci peuvent bien, par suite de la compression périphérique à laquelle ils sont soumis, présenter l'aspect arrondi du lobule, mais ils sont beaucoup plus petits, et, pour la raison que je viens de vous donner, ils ne contiennent plus à leur centre de rameau sus-hépatique (ou du moins n'en contiennent qu'exceptionnellement).

Voyons maintenant comment se comportent dans ces « pseudo-lobules » les *cellules hépatiques* elles-mêmes. D'une façon générale les travées qu'elles constituent par leur juxtaposition sont beaucoup moins fournies que dans un foie normal ; dans certains points même ces cellules sont un peu dissociées. Quand on les examine avec un grossissement moyen (5 de Vérick), on constate, de la façon la plus nette, qu'elles contiennent toutes, en plus ou moins grande quantité, des grains de ce pigment ocre que nous avons trouvé en telle abondance dans les travées conjonctives. Tantôt les cellules hépatiques ne recèlent que quelques grains de pigment, tantôt elles en sont véritablement surchargées et alors elles succombent sous cette surcharge, leur noyau disparaît, tout le corps de la cellule est entièrement envahi par le pigment : la cellule se trouve donc remplacée par un bloc jaunâtre. Quelques auteurs ont signalé la dégénérescence graisseuse des cellules situées au centre des lobules ; je n'ai pu, sur les coupes que j'ai examinées, retrouver cette altération ; je dois ajouter cependant que, sur des coupes

colorées par la teinture d'orcanette qui, comme vous le savez, a une élection spéciale pour les graisses, il existait un assez grand nombre de gouttelettes libres colorées en rouge légèrement brunâtre, mais cette coloration ne se montrait pas dans l'épaisseur même des cellules. Une quantité assez notable de leucocytes se trouvaient disséminés dans toute l'étendue du lobule.

Telles sont les lésions que permet de constater l'examen microscopique du foie chez notre malade; je dois vous faire remarquer qu'elles sont absolument identiques aux lésions décrites par tous les auteurs qui ont, avant moi, étudié les altérations du foie dans le Diabète bronzé.

Pour ce qui est des autres organes, le microscope y révèle des lésions analogues; les auteurs qui ont examiné le *pancréas* signalent une sclérose de la trame conjonctive de ce viscère avec dépôt plus ou moins abondant de pigment au niveau de cette trame et infiltration pigmentaire des cellules nobles du parenchyme.

Dans les *ganglions lymphatiques*, la surcharge pigmentaire est telle qu'elle masque presque entièrement la structure du ganglion.

Le *rein* peut, d'après Gonzalez Hernandez, présenter également, mais à un très faible degré, le dépôt de pigment dans les cellules des tubes contournés.

Dans le *poumon*, j'ai constaté de très petits amas de pigment ocre, mais je ne saurais, comme dans le cas de M. Letulle, affirmer que ces amas siégeaient dans les capillaires sanguins.

Il est un organe sur les lésions histologiques duquel je veux cependant insister davantage, car au point de vue de la nature du Diabète bronzé elles fournissent des renseignements importants. Cet organe est le *cœur*. Je vous ai signalé l'aspect pathologique qu'il présente à l'œil nu; au microscope, on constate que les lésions sont infiniment plus accentuées qu'on n'aurait pu le supposer. Au centre des fibres musculaires il existe un amas considérable de pigment ocre qui s'étend dans une grande partie de la fibre, ainsi qu'on peut s'en assurer sur les coupes dans lesquelles celles-ci se présentent suivant leur longueur. Ici il n'en est plus de même que pour la plupart des autres organes. Dans ceux-ci nous avons trouvé d'une façon univoque une sclérose du tissu conjonctif avec dépôt interstitiel de pigment dans ce tissu, en même temps qu'une infiltration pigmentaire des cellules nobles de l'organe. Dans le cœur, si l'infiltration pigmentaire des fibres musculaires (cellules nobles) existe, la sclérose interstitielle fait défaut et il n'y a pas ou à peine d'accumulation de pigment dans les intervalles des fibres musculaires. J'ajoute que la striation de ces fibres est considérablement moins nette qu'à l'état normal : il est donc évident qu'ici c'est l'élément musculaire qui a été le premier touché, et cela d'une façon presque exclusive. Des lésions analogues ont été constatées déjà dans le muscle cardiaque par M. Letulle et par Gonzalez Hernandez.

Telles sont les principales lésions que nous avons pu relever sur les organes de notre malade. Il nous

reste maintenant à chercher quelles relations unissent ces lésions et les symptômes du Diabète bronzé, et à essayer de nous faire une idée de la Pathogénie et de la Nature de cette affection.

Examinons les théories proposées par différents auteurs pour expliquer la Pathogénie du Diabète bronzé.

MM. Hanot et Chauffard, dans leur travail initiateur, attribuent au foie le rôle de beaucoup le plus important. Pour ces auteurs, sous l'influence combinée de l'hyperglycémie, de sa lésion préalable déterminante, et de l'insuffisance circulatoire créée par l'endartérite diabétique, la cellule hépatique subit un trouble évolutif dans sa fonction chromatogénique et devient le siège d'une hypergenèse pigmentaire. C'est donc dans le foie que naît le pigment pathologique, c'est du foie qu'il part pour diffuser, par voie embolique, dans l'organisme tout entier.

Cette théorie a donné lieu à quelques critiques, fort judicieuses à mon avis, de la part de M. Letulle. Ce dernier a fait remarquer qu'on ne pouvait guère parler d'hypergenèse du pigment dans les cellules hépatiques, car dans ce cas, plus il y aurait de pigment dans ces cellules, plus elles devraient présenter un aspect d'activité; or, c'est le contraire qui a lieu, puisque les cellules hépatiques les plus pigmentées sont des cellules mortes; il y a donc bien plutôt emmagasinement qu'hypergenèse. Quant au processus embolique parti du foie, invoqué pour expliquer la pigmentation des autres organes, M. Letulle, s'appuyant sur

la dégénération pigmentaire localisée à la fibre cardiaque, le rejette catégoriquement et déclare qu'à son avis la pigmentation est due directement à une réduction particulière, *in situ*, de l'hémoglobine, soit du sang, soit des différents tissus.

Pour MM. Brault et Galliard il y aurait lieu, en effet, comme le veut M. Letulle, de tenir compte d'une adultération de l'hémoglobine, mais il faudrait aussi faire jouer, avec MM. Hanot et Chauffard, un rôle des plus importants aux lésions hépatiques. La production du pigment serait due à ce que le pigment sanguin altéré, fourni quotidiennement à la cellule hépatique altérée elle-même, ne pourrait être convenablement élaboré et utilisé par celle-ci, et s'accumulerait aussi bien dans le sang que dans les autres organes. « En résumé, disent MM. Brault et Galliard, nous pensons que la cirrhose est primitive et que la dégénérescence pigmentaire est secondaire. La pigmentation du foie est sous la dépendance de la cirrhose, sans laquelle cette dégénérescence n'existerait pas. »

Si l'on veut aborder avec quelque chance de succès l'étude de la Pathogénie du Diabète bronzé, il est nécessaire, ainsi que le fait très justement observer Gonzalez Hernandez dans sa Thèse, d'être fixé tout d'abord sur la *nature du pigment ocre* que nous avons trouvé répandu à profusion dans les différents organes.

Déjà M. Gilbert, dans une note de son article « Sang » du *Traité de Médecine*, indique que les réactions chimiques de ce pigment lui ont très nettement démontré sa composition *ferrugineuse*. Gonzalez

Hernandez décrit en détail ces réactions. J'ai pu, moi-même, constater avec la plus grande netteté la nature ferrugineuse du pigment ocre. J'ajouterai que M. Lapicque, chef du laboratoire de la clinique de l'Hôtel-Dieu, m'a fourni sur la *teneur en fer* des différents organes chez mon malade des renseignements extrêmement intéressants. C'est ainsi que la *rate*, qui normalement contient une quantité de fer d'environ 1 pour 1 000, lui a donné à l'analyse chimique le chiffre de 4.2 pour 1000; le *foie*, dont le chiffre normal de fer est d'environ 0.4 pour 1000, en renfermait 11.5 pour 1000; enfin, les ganglions lymphatiques, qui normalement ne présentent guère que des traces de fer, en contenaient 18.5 pour 1000! Suivant l'expression pittoresque de M. Lapicque, les ganglions lymphatiques de ce malade pouvaient être considérés comme un véritable *minerai de fer*.

Il n'est pas besoin, d'ailleurs, d'une analyse chimique bien délicate pour déceler, dans les organes de cet homme, la présence du fer; la moindre goutte de sulfhydrate d'ammoniaque y suffit, et sans aller si loin, le hasard de l'autopsie s'est chargé à lui seul de cette démonstration. Vous remarquerez, en effet, sur les fragments de foie que je fais passer sur ce plateau, d'assez abondantes traînées noires formant une sorte de lacis irrégulier; ces traînées noires sont constituées par du sulfure (?) de fer. Voici ce qui s'est passé : j'ai été obligé, pour pouvoir vous les présenter, conserver pendant quelques jours les pièces de l'autopsie dans une solution étendue de formol; il se

trouve que le liquide conservateur n'a pas également baigné toutes les parties de ces pièces, et, sous l'influence d'un commencement de putréfaction, un dégagement sulfhydrique a dû se produire qui, réagissant sur le pigment ocre ferrugineux, a déterminé la formation à son niveau de sulfure de fer, d'où la couleur noire que vous constatez si nettement.

Cette réaction, pour involontairement produite qu'elle soit, n'en est pas moins instructive, et je suis convaincu qu'elle nous explique tout naturellement cette coloration bleu ardoisé si singulière, observée sur le péritoine et sur l'intestin dans mon cas et dans quelques autres. Cette coloration noire me semble être due tout simplement à ce que, sous l'influence de la putréfaction qui, comme vous le savez, est précoce dans l'intestin et le péritoine, le pigment ocre ferrugineux déposé au sein de ces tissus éprouve une transformation plus ou moins prononcée en sulfure de fer. Je me demande même s'il n'y a pas lieu également d'invoquer cette réaction pour expliquer les aspects divers présentés par la bile contenue dans la vésicule. Pourquoi, dans mon cas, ainsi que dans celui de M. Letulle, ce liquide était-il incolore, tandis que dans le cas de Gonzalez Hernandez il était rouge très sombre et dans celui de M. Barth noirâtre? Cela ne tiendrait-il pas à ce que, dans le cas de M. Letulle et dans le mien, la bile contenait peu de pigment ocre, qu'elle en contenait davantage dans celui de Gonzalez Hernandez, mais sans que dans aucun de ces trois cas il fût survenu de putréfaction, — tandis que

dans le cas de M. Barth la coloration noirâtre de la bile était due à ce que, sous l'influence des gaz dégagés par la putréfaction, le pigment ocre ferrugineux contenu dans la bile avait éprouvé la réaction du fer en présence des sulfures? Ce fait serait intéressant à élucider, car il tendrait à prouver que la coloration de la bile, lorsqu'elle existe dans le Diabète bronzé, pourrait fort bien n'être pas imputable à la présence de pigments biliaires, mais uniquement à celle du pigment ocre ferrugineux.

Revenons à la pathogénie du Diabète bronzé. Après ce que je viens de vous dire, il est acquis que le pigment répandu dans les organes est à peu près exclusivement de nature ferrugineuse. D'où peut provenir une telle quantité de fer? Il ne semble pas que l'on puisse en chercher l'origine ailleurs que dans la substance qui est le principal vecteur du fer dans l'organisme, c'est-à-dire dans l'*hémoglobine*. L'hémoglobine des tissus et l'hémoglobine du sang ont sans doute éprouvé une altération qui détermine la transformation du fer qu'elles contiennent en pigment ocre. J'aurais voulu, j'aurais dû, pouvoir vous dire actuellement d'une façon précise si ce pigment circule préformé dans le sang ou s'il se dépose seulement dans l'épaisseur des tissus. Malheureusement, j'ai négligé de faire cette recherche sur le sang de mon malade. M. Auscher a examiné, à la vérité, une préparation de sang fourni par une piqûre du doigt et y a constaté la présence de cinq petites masses, dont trois étaient constituées par du pigment noir et deux par du pig-

ment ocre. Mais que conclure d'une préparation unique? N'est-il pas possible que des grains du pigment cutané aient été entraînés par la goutte de sang sur la lamelle? En tout cas le fait est que sur les coupes des organes que j'ai examinées, quelque soin que j'aie mis à rechercher le pigment dans le sang encore contenu à l'intérieur des vaisseaux, je n'ai guère trouvé de grains de pigment, et encore ceux que j'ai observés pouvaient fort bien y avoir glissé des parties voisines, entraînés par les liquides ou par la lamelle. En résumé, je ne nie pas qu'il puisse y avoir des grains de pigment ocre dans le sang, mais, par suite d'une négligence que je regrette, il m'est impossible de l'affirmer.

Que le pigment ocre existe ou non dans le sang, ou qu'il se dépose seulement dans les organes, il me semble, comme je vous l'ai dit, incontestable qu'il provient de l'hémoglobine sous l'influence d'une altération spéciale de cette substance. Dès lors, c'est à celle-ci qu'il faut, avec M. Letulle, faire jouer le principal rôle dans la *pathogénie* du Diabète bronzé, et, pour ma part, je ne vois, avec Gonzalez Hernandez, aucune explication qui réponde mieux à la réalité des faits observés que la filiation pathogénique suivante : dissolution de l'hémoglobine du sang sous l'influence d'une cause générale primitive; transformation de l'hémoglobine en granulations pigmentaires par action particulière du protoplasma cellulaire des organes (particulièrement démontrée pour la cellule hépatique et pour la cellule musculaire cardiaque); élimination

exagérée et accumulation du pigment dans les organes par irritation et atrophie consécutive des cellules; élimination supplémentaire du pigment par la voie lymphatique, d'où, à la fois, irritation de ces voies lymphatiques avec production de sclérose du tissu conjonctif interstitiel[1], et surcharge pigmentaire des ganglions.

Je me suis laissé entraîner bien loin par l'intérêt de ces considérations générales, mais je ne veux pas oublier que nous sommes ici dans un service de Clinique de la Faculté, et c'est à la clinique que, si vous le voulez bien, nous donnerons le dernier mot dans l'étude de la *nature* du Diabète bronzé.

Vous remarquerez, en lisant, comme je vous y engage, les travaux des auteurs qui se sont occupés de cette affection, que tous ou presque tous considèrent le Diabète bronzé comme un épiphénomène, comme un accident, comme une terminaison du diabète sucré vulgaire. Pour les uns, c'est une « cirrhose pigmentaire dans le diabète sucré »; pour les autres, c'est « la cachexie bronzée dans le diabète ». Cette manière de voir est-elle bien légitime? Je ne le crois pas. Il s'agit ici, soyez-en convaincus, non pas du diabète sucré vulgaire, mais d'une véritable entité

1. Il est bien entendu que si, au point de vue pathogénique, les altérations de l'hémoglobine jouent un rôle de premier rang, il n'en est pas moins vrai que, cliniquement, les lésions de chaque organe prennent une part des plus importantes dans l'expression symptomatique du Diabète bronzé. Je me suis suffisamment arrêté sur l'aspect « hépatique » de mon malade pour n'avoir pas besoin d'insister sur cet ordre d'idées.

clinique et anatomo-pathologique, en un mot d'une maladie à part.

Ce n'est pas là le diabète sucré classique : c'est une espèce morbide aussi distincte de celui-ci que l'est par exemple le diabète pancréatique. Rien en effet, ni dans l'aspect de ces malades, ni dans la marche de l'affection, ne rappelle le diabète sucré vulgaire; il n'y a de commun, entre ces deux diabètes, que la polyurie, la polyphagie, la polydipsie; à tous autres égards la différence est absolue. Si d'ailleurs le Diabète bronzé était une complication, une terminaison du diabète sucré vulgaire, ne devrait-on pas voir un certain nombre d'anciens diabétiques être pris des accidents qui nous occupent? Or, cela n'est pas; toujours le Diabète bronzé débute d'une façon inopinée, et dans sa marche rapide il évolue d'une manière autonome. Pour ce qui me concerne, je vous le déclare, s'il me fallait comparer cette affection à quelque autre, c'est vers le *diabète pancréatique* et non vers le diabète sucré vulgaire que je tournerais les yeux; et d'ailleurs, savons-nous quel rôle, dans cette affection, à côté des altérations du foie, jouent les lésions si prononcées que je vous ai signalées du côté du pancréas? Mais je m'arrête dans cette voie trop largement ouverte vers le champ des hypothèses; je veux me borner, en terminant, à vous répéter une fois encore que le Diabète bronzé est bien, quoi qu'on en dise, une entité morbide autonome définitivement exhumée par MM. Hanot et Chauffard du *caput mortuum* des diabètes sucrés.

NEUVIÈME LEÇON

DE L'ALBUMINURIE CYCLIQUE

Notes prises à six ans d'intervalle sur un malade atteint d'albuminurie cyclique. — Historique de nos connaissances sur cette affection. — Définition : Albuminurie survenant chez des sujets sains en apparence, suivant un mode intermittent soumis à certaines influences. — Étude de ces influences, notamment de la position debout, des émotions morales, des conditions atmosphériques.

Messieurs,

A côté des avantages considérables que la clinique hospitalière offre à bien des points de vue, elle présente, du moins avec notre organisation actuelle, ce grand inconvénient que trop souvent nous perdons de vue nos malades et sommes ainsi privés des documents précieux que nous fournirait la marche de leur affection tant pour l'étude que pour l'enseignement. Quelquefois cependant le hasard, propice aux cliniciens, leur permet de revoir tel ou tel patient après un intervalle de temps assez considérable, et alors il leur est donné d'apprécier l'évolution de la maladie.

C'est à un de ces hasards heureux que je dois de vous présenter aujourd'hui un homme déjà soigné par moi, il y a six ans, à l'hôpital de la Pitié pendant un remplacement de mon maître et ami M. Hutinel. J'avais conservé sur lui des notes très précises prises sous ma direction par M. le Dr Gannelon; alors externe du service; ces notes nous mettront à même de tirer, par comparaison, quelques conclusions légitimes sur la nature même de l'affection dont je vais vous entretenir.

Cet homme est actuellement âgé de 32 ans; depuis sept ans il parcourt les différents hôpitaux, et vous me permettrez, en commençant, de vous retracer d'après ses propres indications les séjours qu'il y a faits, son histoire étant, dans une certaine mesure, liée à l'historique de l'Albuminurie Cyclique en France.

C'est par le service de M. Tapret qu'il débuta en juillet 1888; en mai 1889 je le soignais à la Pitié; il alla ensuite dans les services de M. Jaccoud, de M. Hirtz, de M. Germain Sée (celui-ci fit de sa maladie l'objet d'une leçon clinique); il retourna ensuite à Saint-Antoine dans le service de M. Tapret, dont l'un des élèves, M. E. Bertrand, publia *in extenso* son observation dans une thèse[1] de 1890. Depuis lors il aurait été encore à Beaujon, j'ignore dans quel service; enfin, le 9 avril 1895, il est revenu à l'Hôtel-Dieu, et ceux d'entre vous qui suivent régulièrement la visite

1. E. Bertrand, *Contribution à l'étude de l'albuminurie intermittente non cyclique chez les gens bien portants. Thèse de Paris*, 1890, *vide* observation V, p. 19.

ont pu assister aux multiples investigations auxquelles l'ont soumis, d'après mes conseils, M. Ribière et M. Ganaud, les deux externes qui ont recueilli son observation pendant son séjour parmi nous.

Ces préliminaires un peu longs étaient nécessaires pour éviter toute confusion. Une brève relation des principaux antécédents morbides de notre malade va les terminer. — A l'âge de 5 à 7 ans il aurait présenté un eczéma généralisé. Vers l'âge de 14 à 15 ans une bronchite assez tenace, des palpitations, nécessitèrent les soins médicaux qui furent donnés d'après un diagnostic d'affection cardiaque. En 1883, syphilis. — Parti en 1885 pour faire son service militaire, il ne tarda pas, une fois au régiment, à remarquer qu'il ne pouvait pas supporter la fatigue aussi bien que ses camarades; ses jambes enflaient pendant les marches, il était pris de palpitations et eut même des hémoptysies. Ajoutez à cela une bronchite rebelle qui nécessita un séjour de 4 mois à l'hôpital militaire, et vous ne serez pas surpris que nos confrères de l'armée l'aient réformé comme atteint de tuberculose pulmonaire.

Rentré dans la vie civile, S.... voulut reprendre son métier d'ébéniste ; la tentative dura peu, sa santé ne le lui permettait pas. C'est alors qu'il débuta dans la carrière hospitalière, qu'il a parcourue presque sans relâche depuis 1888. M. Tapret, pendant le premier séjour du malade dans son service, constata, malgré la toux opiniâtre et l'expectoration abondante, une absence complète de bacilles tuberculeux; il

remarqua, en outre, l'existence de cette albuminurie singulière qui cessait pendant le séjour au lit pour reparaître dès que cet homme se tenait debout et marchait.

C'est en effet, Messieurs, le point capital de l'observation de notre malade, que l'existence d'une *albuminurie transitoire disparaissant pendant qu'il est au lit, revenant dès qu'il reprend la position verticale et marche*; aussi dois-je vous décrire en détail les modalités, insolites chez lui, de ce symptôme si banal : l'albuminurie.

J'ai fait placer sur cette table un certain nombre de verres qui contiennent l'urine recueillie à différentes heures du jour et de la nuit, nous allons examiner celle-ci au point de vue de la quantité d'albumine qu'elle renferme. Voici l'urine de 10 heures du matin rendue après que le malade s'est acquitté de quelques petits services dans la salle; vous constatez aisément que les réactifs y décèlent un nuage notable d'albumine ; ce nuage est plus marqué encore dans l'urine de midi et il va en déclinant dans celle de 4 heures et de 8 heures du soir, heure à laquelle s'est couché le malade. Dans l'urine de 10 heures du soir l'albumine a disparu entièrement, il en est de même pour les autres verres contenant les urines rendues pendant la nuit.

Voilà donc un fait : l'albumine n'existe, dans le cas actuel, que pendant les heures de jour et disparaît pendant celles de nuit. Notez, Messieurs, que ce fait est établi par une série innombrable d'examens pra-

tiqués à des époques diverses, avec des réactifs variés, par nombre de personnes[1] ayant suivi pendant longtemps le malade ; tous ces examens concordent entre eux et mettent hors de doute la réalité du phénomène. Mais il reste à étudier les conditions qui président à sa production.

Tout d'abord on constate aisément que l'influence prépondérante n'appartient nullement à telle ou telle heure de la journée, car, si le malade modifie ses heures de lever et de coucher, les heures d'apparition, de maximum et de disparition de l'albuminurie seront également modifiées.

Il est de toute évidence que l'albumine fait défaut tant que le malade reste au lit, et que c'est l'acte de quitter le lit qui provoque sa présence. Mais de quelle façon ? Ce n'est pas parce que le malade prend froid en se levant; on a beau le couvrir des vêtements les plus chauds, le phénomène n'est en rien modifié. L'effet est le même, que notre homme soit à jeun ou en pleine digestion. Encore une fois, il suffit de prononcer le sacramentel « levez-vous et marchez », pour provoquer dans l'urine comme une résurrection de l'albumine que le séjour au lit en avait fait disparaître.

Quelque singulier qu'il paraisse, le fait existe, la *position debout* est, comme on dit, « nécessaire et suffisante » pour amener la production de l'albumine dans l'urine. On peut assez aisément s'assurer que la

1. Dans la Thèse de E. Bertrand, *Contribution à l'étude de l'albuminurie intermittente non cyclique chez les gens bien portants* (Paris, 1890), on trouvera un grand nombre d'examens de l'urine de ce malade.

seule fatigue ou tout au moins le seul exercice musculaire ne jouissent pas de cette vertu : nous avons en effet soumis notre malade à des exercices prolongés et assez pénibles qui consistaient à exécuter un mouvement analogue à celui de ramer, les épaules étant retenues à la tête du lit par des lacs de caoutchouc tandis qu'au pied du lit se trouvaient fixés d'autres lacs sur lesquels notre homme tirait vigoureusement en portant alternativement le haut du corps en avant et en arrière. Des mouvements du même genre eurent lieu pour les membres inférieurs. Mais, notez bien que pendant toute cette série d'expériences le malade resta strictement au lit. Le résultat fut absolument négatif, tous ces exercices musculaires poussés jusqu'à la fatigue ne déterminèrent pas l'apparition de l'albumine dans l'urine. — Inversement, il suffit de faire lever S...., et de lui enjoindre de *rester debout*, pour constater de nouveau l'albuminurie. J'ajouterai que si la station debout suffit pour produire le phénomène, son action est cependant moins active que celle de la marche ou de tout autre exercice musculaire exécuté pendant que le malade est debout. C'est ainsi qu'il m'est arrivé plusieurs fois, mon malade étant demeuré couché jusqu'à la visite, après avoir constaté que ses urines étaient indemnes, de le faire lever et de l'engager soit à monter et descendre un escalier, soit à frotter le parquet; un quart d'heure après, c'est-à-dire dès que S.... pouvait pisser, j'examinais ses urines, et la quantité d'albumine qui s'y trouvait alors était certainement pondérable.

Tel est, Messieurs, dans ses grandes lignes, le phénomène capital que présente cet homme. Notez que c'est en 1888 que l'existence de ce phénomène a été pour la première fois constatée chez lui, et que depuis lors celui-ci a persisté sans éprouver aucune modification appréciable, ainsi qu'en font foi, comparées les unes aux autres, mes notes de 1889, l'observation publiée par Bertrand en 1890 et l'examen actuel de S.... en 1895.

Mais j'ai hâte, Messieurs, de quitter le cas particulier de notre malade, quelque intéressant qu'il soit en lui-même, pour vous entretenir à un point de vue un peu plus général de la singulière affection dont il est atteint.

Sous le nom d'ALBUMINURIE CYCLIQUE on a, surtout dans ces dix dernières années, publié un certain nombre d'observations analogues à la nôtre, sans parler de celles qui en diffèrent plus ou moins profondément.

Je n'ai pas la prétention, dans une leçon clinique, de traiter la question de l'*Historique*, je vous rappellerai cependant que déjà en 1875 William Gull signalait des faits de ce genre, que Moxon, en 1878, commençait à les étudier et que l'intérêt éveillé par ces travaux autour d'une forme aussi étrange d'albuminurie était tel, que la British Medical Association mettait en 1883 la question à son ordre du jour. A la suite vint le célèbre travail de Pavy dans lequel cet auteur décrivait l'affection d'une manière très complète, et insistait sur l'influence du repos au lit. — C'est lui qui proposa le nom de « *cyclic albuminuria* » auquel un cer-

tain nombre d'auteurs ont, non sans raison, substitué celui de « *maladie de Pavy* ». — En France la nouvelle forme morbide n'était pas non plus méconnue ; déjà Lépine (1882) s'était occupé de ces albuminuries transitoires, de même Capitan dans sa thèse de 1883 ; Teissier en 1885 (presque en même temps que Pavy), puis en 1887, donnait de cette affection une bonne description basée sur un nombre de cas personnels relativement considérable. Teissier étudiait en outre tout particulièrement les modifications cycliques de la composition de l'urine ; ses idées ont été de nouveau défendues par son élève Merley dans sa thèse (Lyon 1887-88). Je n'ai garde d'oublier la remarquable Revue générale de Dubreuilh (1887), non plus que le Mémoire très fourni de Merklen et la thèse de Bertrand dont j'ai déjà eu l'occasion de vous entretenir. Lécorché et Talamon, dans plusieurs publications[1], ont indiqué leur manière de voir sur la nature de cette affection ; nous aurons bientôt l'occasion de revenir sur ce point. En Allemagne, ce n'est guère qu'à partir de 1886 (Von Noorden, — Freund, — Klemperer) qu'on s'est occupé de l'albuminurie cyclique ; Heubner (1890) l'étudia surtout chez les enfants ; enfin, l'année dernière (1894) a vu paraître deux travaux, l'un de Ott, l'autre de Osswald, que l'on consultera avec fruit. Je ne saurais terminer cette rapide énumération sans citer pour l'Italie, à côté du nom de Marcacci, celui de Mya

1. Lécorché et Talamon, *Traité de l'albuminurie*, 1885, *Médecine moderne*, 1892 n° 36, etc.

(1889), dont l'argumentation sur la nature de cette affection est intéressante.

Mais ne croyez pas, Messieurs, que j'aie ainsi épuisé la liste des travaux suscités par l'Albuminurie Cyclique. Loin de là! — De l'ensemble des faits publiés on s'est appliqué, de divers côtés, à tirer une description générale. Vraie dans son ensemble, cette description peut laisser à désirer dans quelques détails, par la raison que parmi les cas utilisés pour l'établir il en est qui, très évidemment, comme je vous le disais tout à l'heure, semblent bien plus proches les uns des autres qu'ils ne le sont en réalité.

De cette étude d'ensemble il ressort que l'affection qui nous occupe est, suivant la définition que je vous ai présentée, caractérisée par une *albuminurie survenant chez des sujets sains en apparence, suivant un mode intermittent soumis à certaines influences.*

Reprenons, si vous le voulez bien, les différents termes de cette définition :

A. *Albuminurie survenant chez des sujets* SAINS EN APPARENCE. Il arrive bien souvent en effet que la découverte de l'Albuminurie Cyclique est absolument fortuite. Nombreuses sont les observations dans lesquelles un individu absolument sain en apparence, et se croyant tel en toute sincérité, se présente à l'examen médical qu'exige l'entrée dans certaines administrations ou la rédaction d'un contrat d'assurance; le médecin, pour obéir aux prescriptions formelles des Compagnies, est tenu d'examiner l'urine de toute personne qui se présente; il le fait donc

par acquit de conscience, puisque rien n'appelle son attention sur l'existence d'une affection rénale, et à son grand étonnement, il trouve une quantité plus ou moins grande d'albumine. Cet individu sain est en réalité un albuminurique sans le savoir et sans le paraître.

Les faits ne se passent d'ailleurs pas toujours ainsi, dans une autre série de cas l'intervention du médecin n'est pas purement fortuite, mais bien sollicitée par un homme jeune qui depuis un certain temps éprouve une *faiblesse générale* dont la raison lui échappe; certes il n'est pas malade, toutes ses fonctions s'accomplissent convenablement, il boit, mange et dort comme s'il était bien portant, mais cependant il est « mou », il se fatigue pour un rien, il sent que le champ de son activité s'est considérablement restreint, et puis à certains moments il est comme « brisé », il éprouve dans les membres une pesanteur qui l' « énerve »; à toutes ces misères se joignent encore des palpitations, une céphalalgie constrictive ou même des vertiges.

C'est alors, Messieurs, qu'il faut se défier des diagnostics tout faits. Si le médecin consulté se contente des apparences il va, de ce ton qui à la fois rassure et vaguement protège, affirmer à son malade qu'il s'agit là d'une simple neurasthénie dont quelques douches auront vite raison. En réalité notre médecin se sera lourdement trompé pour avoir oublié que la neurasthénie n'est pas une Maladie, mais seulement un État du système nerveux pouvant être provoqué par les causes les plus diverses. Souvenez-vous,

Messieurs, que faire le diagnostic de neurasthésie n'est pas faire un diagnostic si l'on n'y ajoute l'appréciation de la cause (appréciation parfois bien délicate, je le reconnais). — Combien de fois ne vous l'ai-je pas répété, ne vous contentez jamais du simple mot de neurasthésie, ajoutez-y toujours un terme explicatif : neurasthésie par dépression morale, par surmenage cérébral, par trouble profond de la nutrition (cancer, etc.), neurasthénie par altération du système nerveux ou d'origine viscérale...., et gardez-vous bien de méconnaître la fréquence avec laquelle cette affection se montre chez les diabétiques et chez les albuminuriques. C'est vous dire qu'en présence d'un cas de neurasthénie dont la cause ne nous apparaît pas nettement, nous avons l'obligation stricte d'examiner les urines et notamment d'y rechercher la présence de l'albumine.

Mais revenons à notre malade et à l'Albuminurie Cyclique. Il est évident, bien qu'aucun examen d'urine n'ait été fait alors, que l'affection dont il souffre actuellement s'était manifestée déjà pendant son service militaire, la relation qu'il donne des symptômes observés par lui à cette époque est tout à fait suggestive : A la suite des exercices et surtout des marches, ses pieds enflaient, il éprouvait de violentes palpitations de cœur, des maux de tête, des vertiges, des crampes, parfois de violentes démangeaisons, et en même temps ce sentiment très pénible de faiblesse générale dont je vous parlais tout à l'heure et qui fait si réellement partie du tableau

clinique de l'affection que nous étudions, que William Gull, dès ses premières observations, parle de l'aspect « *languid* » des malades.

En outre des symptômes dont il vient d'être question, notre homme présenta un certain nombre d'hémoptysies; il semble que les hémorrhagies appartiennent dans une certaine limite à l'Albuminurie Cyclique, on les trouve signalées dans plusieurs observations, mais elles consistent d'ordinaire plutôt en épistaxis qu'en hémoptysies. Cette tendance aux hémorrhagies n'est d'ailleurs pas éteinte chez S...., car tout récemment, à la suite de l'extraction d'une dent, il a eu une hémorrhagie gingivale qui nous causa quelque inquiétude, beaucoup moins par son intensité (elle resta médiocre) que par sa durée qui fut de plusieurs heures.

Continuons l'étude des différents termes de la définition de l'Albuminurie Cyclique, en passant au second de ces termes :

B. *Albuminurie survenant* SUIVANT UN MODE INTERMITTENT. — Il n'est pas besoin d'insister longuement sur ce point, puisque vous avez vu avec quelle régularité chez notre malade l'albumine disparaît pendant la nuit pour se montrer de nouveau dès qu'il se lève ; — ainsi que l'indique le nom même d'Albuminurie Cyclique, l'*intermittence* est le caractère qui a surtout frappé, et à juste titre, les premiers observateurs.

Ce qui précède ne veut pas dire que tous les cas dans lesquels l'albuminurie se montre d'une façon intermittente appartiennent *ipso facto* à l'Albuminurie

Cyclique telle que nous la concevons ici. On sait en effet, depuis les recherches de Leube, de Senator, de Capitan, de Chateaubourg, etc..., que certains individus sains peuvent, à une époque de leur vie, présenter de l'albuminurie; ces auteurs n'ont même pas craint d'émettre l'opinion que cette albuminurie serait physiologique. Il ne semble pas que l'on doive aller tout à fait aussi loin, mais il faut cependant reconnaître que chez les gens bien portants et n'éprouvant même aucune de ces sensations anormales dont je vous parlais à propos de l'albuminurie cyclique, l'albuminurie est assez fréquente. C'est, bien entendu, une albuminurie transitoire et dont souvent on ne peut retrouver la cause, car contrairement à ce qui a lieu pour l'albuminurie cyclique, les exercices musculaires, non plus que la position debout, ne semblent pas exercer d'influence notable. Telle est du moins la conclusion qui ressort des recherches de Hwass[1] qui, ayant examiné à ce sujet 655 soldats considérés comme bien portants et trouvé chez 98 d'entre eux, soit 15,4 pour 100, une quantité d'albumine n'excédant pas 0,09 et oscillant le plus souvent aux environs de 0,01, a constaté que l'albumine n'était ni plus fréquente, ni plus abondante après les exercices militaires et les factions (position debout). — On sait encore que certaines excitations cutanées peuvent provoquer l'apparition d'une albuminurie transitoire chez des sujets sains par ailleurs; Capitan l'a montré pour la gale, et

1. Th. Hwass, *Studier öfver transitorisk Albuminurie. Nord med. Ark.* 1895.

Spiegler[1], dans un travail récent, a, chez 100 galeux, trouvé 100 fois de l'albumine. « Albuminurie Transitoire » est donc, vous le voyez, bien loin d'avoir la même signification qu' « Albuminurie Cyclique ».

Terminons par l'examen du dernier terme de notre définition de l'Albuminurie Cyclique :

C. *Albuminurie survenant suivant un mode intermittent* SOUMIS A CERTAINES INFLUENCES. — Ces influences ont été étudiées par nombre d'observateurs; il va de soi que dans ces conditions des avis divergents devaient se faire jour. Pour quelques auteurs l'influence de beaucoup la plus active serait celle de l'*alimentation*, c'est quelque temps après les repas et sous l'influence de la digestion, que l'albumine apparaîtrait dans l'urine. — D'autres auteurs ont particulièrement incriminé le *refroidissement* et surtout les bains froids. Il est incontestable que dans un certain nombre de cas l'Albuminurie Intermittente est provoquée par l'une des influences dont il vient d'être question, mais en réalité il ne semble pas que ces cas appartiennent d'une façon indubitable à l'Albuminurie Cyclique. — Au contraire, dans les observations absolument typiques de cette affection, ces influences sont ou tout à fait nulles comme chez notre malade, ou trop peu nettes pour qu'on puisse les considérer comme ayant une importance réelle. L'influence véritablement prépondérante est celle de la *position debout* avec ou sans travail musculaire concomitant, aussi serait-on

1. E. Spiegler, *Ueber die sogenannte physiologische Albuminurie. Wiener med. Blätter*, 1894, n° 38.

volontiers tenté de désigner avec Stirling cette forme d'albuminurie sous le nom d' « *albuminurie de posture* » (postural albuminuria). Je vous rappellerai à cet égard une observation caractéristique de Rooke (cité par Dubreuilh). Cet auteur, ayant fait garder le lit pendant trois semaines à une de ses malades, put constater que pendant tout ce laps de temps l'urine ne présenta pas d'albumine, tandis que dès qu'elle se leva l'albumine reparut. — A côté de cela nous avons vu chez notre homme que la position assise, même avec travail fatigant, ne provoquait pas l'albuminurie. Vous vous souvenez également de la rapidité avec laquelle celle-ci survient dès que le malade se met debout et marche : dix minutes, un quart d'heure suffisent amplement pour que l'urine présente les réactions caractéristiques; la relation de cause à effet est donc absolument indéniable.

Il nous reste encore un fait à envisager dans l'observation de mon malade, si je ne vous en ai pas encore parlé c'est uniquement parce que je tenais à insister comme il convient sur l'influence de la position; ce fait consiste en ce que chez S.... l'albuminurie peut survenir même pendant le séjour au lit, dans le décubitus le plus parfait, soit à l'occasion d'une *vive contrariété* ou d'une mauvaise nouvelle, soit à l'occasion d'un *orage*. S.... prévoit d'ailleurs, à un ensemble de signes précurseurs et de sensations bizarres dont je vous entretiendrai dans la prochaine Leçon, que son accès ne tardera pas à se montrer, et il est rare qu'il se trompe.

DIXIÈME LEÇON

DE L'ALBUMINURIE CYCLIQUE (*Suite*).

Différentes modalités objectives de l'albuminurie dans cette affection ; quantité, composition ; caractères des urines ; cycle urologique de Teissier. — Étiologie de l'albuminurie cyclique : âge de début, causes déterminantes ou occasionnelles. — Nature de l'albuminurie cyclique ; opinions de différents auteurs à ce sujet. — Réfutation de l'opinion d'après laquelle l'albuminurie cyclique serait due à une néphrite latente devant aboutir au petit rein contracté. — Troubles d'origine sympathique observés chez le malade qui fait l'objet de cette leçon.

Messieurs,

Dans la précédente leçon il n'a été question que des modes de production et d'apparition de l'*Albuminurie*, dans la maladie qui nous occupe ; nous devons maintenant examiner les différentes modalités objectives de cet albuminurie.

La *quantité* d'albumine est toujours faible, il est très rare qu'elle dépasse 1 gramme par litre, et ce n'est que d'une façon tout à fait transitoire. Elle oscille généralement entre 20 et 60 centigrammes, je parle ici des maxima ; bien entendu les minima

comptent des chiffres bien moindres puisque insensiblement ils se dirigent vers zéro.

Sa *composition chimique* ne nous est pas parfaitement connue, c'est-à-dire que nous sommes loin d'être fixés sur le nombre et la nature des matières albuminoïdes qui constituent l'« albumine » révélée par nos réactifs usuels dans ces urines. A côté de la *sérumalbumine* on a décrit des *peptones*, de la *propeptone*, de la *nucléo-albumine*, etc.... Il est probable qu'il existe à cet égard d'assez nombreuses variétés individuelles, et pour ma part, je suis à même de vous citer un fait qui montre que chez le même individu la composition des matières albuminoïdes urinaires peut varier assez notablement. Pendant son premier séjour dans mon service en 1889, les urines de S...., quand elles étaient albumineuses, donnaient un précipité par l'acide acétique; ce précipité se dissolvait par la chaleur pour se reformer par le refroidissement; ce sont là, si je ne m'abuse, les réactions assignées à la nucléo-albumine que Oswald, dans un travail récent, dit avoir trouvé avec fréquence et netteté dans l'Albuminurie Cyclique. Actuellement (1895), les urines de S.... se comportent tout différemment; à aucun moment de la journée, que l'albumine fût en quantité minime ou abondante, nous n'avons pu obtenir par l'acide acétique le précipité dont je viens de vous parler. Si donc ce précipité est l'indice de la nucléo-albumine, il est hors de doute que cette substance existait en 1889 dans l'urine de S..., mais qu'elle ne s'y rencontre plus aujourd'hui. Quelle est la signification, quelle est

l'importance de cette modification dans la composition des matières albuminoïdes urinaires? Je ne saurais le dire et veux me borner à la simple constatation du fait.

A propos des caractères de l'albuminurie dans la Maladie de Pavy, il ne sera pas inutile de vous donner quelques renseignements sur l'*urologie* générale de cette maladie.

La *quantité* des urines est peu modifiée, parfois au-dessus de la normale, parfois au-dessous; pour quelques auteurs cette diminution coïnciderait surtout avec les périodes pendant lesquelles l'albuminurie est abondante.

La *densité* est aussi assez variable, mais dans l'ensemble on peut dire qu'elle est égale ou supérieure à la normale : elle oscille d'habitude entre 1020 et 1030.

L'*acidité* présente de même une tendance à s'élever un peu; vous allez voir que l'étude de cet élément offre, d'après certains auteurs, un intérêt spécial.

C'est surtout au professeur Joseph Teissier que nous devons nos connaissances sur ce point. Dès 1885 cet auteur décrivait en détail, dans cette affection, un *cycle urologique* spécial; dans sa description il étendait et modifiait les notions du même genre indiquées par Pavy.

Pour J. Teissier le cycle urologique de l'Albuminurie Cyclique est le suivant :

1° *Élimination exagérée de matières colorantes;*

2° *Albuminurie;*

3° *Élimination exagérée d'urates;*

4° *Élimination exagérée d'urée.*

Ce cycle aurait, d'après Teissier et son élève Merley, toujours été identique à lui-même chez les différents malades qu'ils ont suivis. Son évolution ne commencerait que quelques heures après le lever et se terminerait en général au moment de se mettre au lit, pour recommencer le lendemain. Le séjour au lit, le régime lacté pourraient d'ailleurs influer plus ou moins profondément sur l'évolution de ce cycle ; — celle-ci aurait une durée très variable dans les cas atypiques, inférieure parfois à 12 heures elle serait quelquefois supérieure à 36 heures.

Nous n'avons pu, chez notre malade, retrouver d'une façon absolue les faits indiqués par Teissier, en ce sens que nous n'avons pas constaté l'existence d'un véritable cycle, il ne peut être question d'un pareil cycle chez un malade dont l'albumine fait défaut tant qu'il est couché et se montre un quart d'heure après qu'il a commencé à marcher. Mais ce que nous devons faire remarquer c'est que, conformément à la description de Teissier, dans les accès spontanés d'albuminurie survenant par exemple sous l'influence d'un orage, on constatait très nettement une élimination exagérée de matières colorantes et d'urates. — Il n'est pas rare non plus, chez ces malades, de trouver dans l'urine des cristaux d'oxalates, et d'une façon incontestable on peut admettre que, abstraction faite de l'albumine, la composition de l'urine est chez eux notablement modifiée.

Il resterait à parler de la présence ou de l'absence de matériaux figurés dans l'urine. J'aurai l'occasion de vous dire mon sentiment à cet égard quand je vous entretiendrai de la nature de l'Albuminurie Cyclique.

Nous avons, Messieurs, passé en revue les principaux traits de la symptomatologie que présente la singulière affection qui nous occupe, l'étude des données ÉTIOLOGIQUES que nous possédons sur elle n'est pas moins intéressante.

C'est ainsi qu'au point de vue du *sexe*, il faut noter une prédilection toute particulière pour le *sexe masculin*; à tel point que, sur les 55 observations rassemblées par Dubreuilh, 49 ont trait à des hommes, 6 seulement à des femmes.

L'*âge* auquel se montre la Maladie de Pavy est certes un peu variable, d'autant plus qu'il est extrêmement difficile de fixer le moment auquel, dans chaque cas particulier, elle a commencé. Cependant on peut dire que c'est surtout une maladie de l'adolescence et des premières périodes de l'âge adulte; le maximum peut être fixé entre quinze et vingt-cinq ans, il est rare qu'on la constate pour la première fois passé trente ans; pour Heubner elle serait très fréquente au-dessous de quinze ans. Comme je vous le disais à l'instant, il est malaisé de fixer l'âge de début d'une affection qui n'altère pas notablement la santé; joignez à cela l'indécision où l'on se trouve pour apprécier si toutes les observations rangées sous le vocable « Albuminurie Cyclique » appartiennent bien à cette affection, et vous comprendrez que je

m'abstienne de reproduire devant vous les chiffres qui figurent dans plusieurs statistiques.

L'étude des *causes* est entourée de bien d'autres difficultés encore et se ressent intimement de la confusion des Observations sur lesquelles on cherche à baser l'étude de cette Étiologie. — Pour un bon nombre d'auteurs il faudrait reconnaître, comme cause d'Albuminurie Cyclique, soit l'existence d'une *affection rénale antérieure*, soit l'influence du *refroidissement* (notamment bains froids), du *surmenage*, d'une *maladie infectieuse* (surtout fièvres éruptives), etc.... Un élément étiologique qui, à l'encontre des précédents, semble bien authentique, c'est l'*hérédité*; on connaît en effet différentes observations dans lesquelles l'Albuminurie Cyclique a existé chez plusieurs frères et sœurs. On a également constaté des faits d'hérédité directe de père ou mère à enfant, et notre malade pourrait bien rentrer dans cette catégorie, car il affirme qu'aussi loin que remontent ses souvenirs il a vu sa mère souffrir de troubles analogues à ceux qu'il présente : de tout temps elle aurait été dans l'incapacité de se livrer à un travail demandant quelque effort, de supporter une fatigue, même légère. Malheureusement les urines de cette femme n'ont pas été examinées, il n'est donc pas possible d'affirmer chez S... l'hérédité de l'Albuminurie Cyclique.

Peut-être doit-on faire intervenir encore dans cette affection, à un point de vue différent, l'influence héréditaire. C'est ainsi que Teissier a soutenu que

l'Albuminurie Cyclique était fréquente chez les descendants de goutteux et d'arthritiques. Je déclare, quant à moi, que cette manière de voir me semble conforme à la réalité des faits, et quelque abus qu'on ait pu faire de l'hérédité arthritique et goutteuse, je suis tout disposé à l'admettre dans l'Albuminurie Cyclique, en lui assignant même un caractère moins banal qu'on ne le fait d'habitude.

Maintenant que nous avons rassemblé les éléments les plus essentiels pour la connaissance de l'Albuminurie Cyclique, il nous sera permis de chercher à nous faire une idée de la NATURE de cette affection.

Voyons d'abord quelles opinions ont professées à cet égard les différents auteurs. Pour quelques-uns l'influence si curieuse de la position debout serait due à ce que, par suite de cette position, il se produirait, d'une façon toute *mécanique*, une augmentation de pression dans la circulation rénale.

Pour d'autres auteurs, notamment pour Barr, Senator, Rendall, etc..., c'est l'*alimentation* qu'il faudrait incriminer, soit à cause de l'augmentation de la pression sanguine qui succéderait aux repas, soit à cause de la présence en plus grande quantité de matières albuminoïdes dans le sang, soit enfin à cause d'une viciation dans la crase des albuminoïdes d'origine alimentaire, viciation grâce à laquelle ces substances passeraient plus aisément à travers le filtre rénal.

Pavy fait de l'Albuminurie Cyclique une véritable

maladie *diathésique*, quelque chose d'analogue à la diathèse phosphatique.

Teissier, considérant d'une part, dit Merley, que la succession constante et cyclique des phénomènes suivants : albuminurie, uraturie, azoturie, représentait justement les phases successives d'une oxydation imparfaite des albuminoïdes, et d'autre part que la phosphaturie et l'oxalurie qu'il observait dans l'intervalle, constituent un phénomène qui se retrouve assez souvent chez les sujets en état de nutrition retardante, pensait que l'Albuminurie Cyclique rentre dans la grande classe des *maladies par ralentissement de la nutrition* de Bouchard. Telle était l'opinion de Teissier au Congrès de Grenoble (1885); depuis lors elle s'est un peu modifiée et cet auteur a dans la suite tout particulièrement incriminé une *suractivité de la fonction de la glande hépatique*.

Dans un ordre d'idées connexe, Ralfe et v. Noorden ont soutenu qu'il existait de grandes analogies entre l'Albuminurie Cyclique et l'Hémoglobinurie Paroxystique, la première de ces deux affections n'étant, pour ainsi dire, qu'un premier degré avorté de la seconde.

En outre des théories mécaniques et dyscrasiques que je viens de vous signaler, il en est une troisième qui, actuellement, semble réunir le maximum des suffrages, ou du moins un grand nombre des avis les plus récemment émis. C'est celle qui consiste à considérer la Maladie de Pavy comme l'expression d'une *altération manifeste et plus ou moins durable du parenchyme rénal*.

Déjà Moxon avait exprimé l'opinion que cette affection est due à l'irritation que provoque dans le rein le passage des oxalates qui fréquemment se trouvent en excès dans l'urine. — Bull pensait qu'il pourrait s'agir d'une de ces néphrites latentes qui évoluent avec une extrême lenteur. — Mais c'est Lécorché et Talamon qui ont soutenu avec le moins de restriction l'opinion d'une lésion rénale organique. Pour ces auteurs l'Albuminurie Cyclique n'est pas une forme à part; elle rentre dans ce qu'ils appellent « l'Albuminurie minima », et voici leur avis à son égard : « De quelque manière qu'on envisage l'Albuminurie minima, sous quelque aspect qu'elle se révèle au début, qu'elle soit continue ou intermittente, qu'elle n'apparaisse d'abord qu'après les repas ou à la suite d'exercices musculaires, qu'elle soit la conséquence d'une maladie aiguë fébrile ou qu'elle survienne sans cause évidente chez des uricémiques ou des descendants de brightiques, on voit, à condition de suivre un temps suffisant le sujet atteint, qu'elle peut à la longue aboutir à l'ensemble symptomatique qui caractérise le mal de Bright confirmé, et qu'elle répond par suite aux phases initiales de l'atrophie progressive rénale ou petit rein contracté. » — Tout récemment (1894), en Allemagne, dans deux mémoires consacrés à l'Albuminurie Cyclique, Osswald et Ott arrivaient à des conclusions analogues, c'est-à-dire considéraient cette affection comme due à des altérations organiques du rein.

Il est incontestable, Messieurs, que l'albuminurie

de cause organique rénale peut être minima et rester très longtemps minima, qu'elle peut même être intermittente et se montrer sous l'influence de la fatigue musculaire; on connaît en effet, — et c'est à très juste titre que Lécorché et Talamon les rappellent, — des cas de néphrite latente ayant débuté sous cet aspect pour se terminer quelques années après avec tous les symptômes du petit rein contracté.

Cependant, à ne considérer les choses qu'au point de vue terre à terre de la clinique journalière, ne sentez-vous pas que, dans cette Albuminurie Cyclique telle que je me suis efforcé de vous la décrire, il s'agit non pas d'une néphrite plus ou moins banale à évolution ralentie, mais d'une entité morbide spéciale, et ne pensez-vous pas avec moi qu'au lieu d'essayer avec Lécorché et Talamon de la confondre avec les autres « albuminuries minima », il conviendrait bien plutôt de l'en isoler entièrement?

Dussé-je être accusé de pousser à l'excès le culte des entités morbides, j'avoue qu'il m'est impossible d'admettre que la Maladie de Pavy soit autre chose qu'une *entité morbide* distincte des néphrites plus ou moins latentes qui aboutissent au petit rein contracté.

A cet égard, l'histoire de notre malade vient fournir des arguments dont on ne peut méconnaître la valeur. — Voilà un homme chez lequel depuis sept ans l'Albuminurie Cyclique a été constatée (et il est à peu près certain qu'elle existait antérieurement); depuis cette époque l'aspect clinique est resté absolument le même : l'albuminurie est toujours inter-

mittente, sa quantité n'a pas augmenté, les mêmes influences en déterminent l'apparition ou la disparition. A aucune époque de la maladie on n'a constaté, malgré des examens répétés, la production soit des troubles oculaires, soit, ce qui est plus important encore, des désordres cardiaques dont la fréquence est si grande, la signification si sérieuse, au cours des néphrites chroniques.

Reste la question des cylindres dans l'urine. Chez mon malade aucun des examens qui ont été faits n'en a révélé. Je dois cependant vous faire remarquer que le défaut d'instruments nécessaires nous a empêchés de faire cette recherche après centrifugation. Or dans ces derniers temps, quelques auteurs ont trouvé, par ce procédé, dans l'urine de personnes atteintes d'Albuminurie Cyclique, des cylindres soit épithéliaux, soit hyalins, et en ont conclu à l'existence d'une néphrite. Cette conclusion me paraît hâtive, car d'une part s'il est besoin de recourir à la centrifugation pour trouver les cylindres rénaux, cela prouve qu'ils sont en bien petit nombre; d'autre part il faudrait commencer par prouver que les cylindres rénaux sont un indice certain de néphrite. Or Ilwass, sur ses 74 soldats bien portants, a trouvé par la centrifugation 69 fois des cylindres de diverses espèces : hyalins chez 65 (dont 48 seulement avaient une urine albumineuse), épithéliaux, granuleux ou non (chez 25, dont 23 avaient une urine albumineuse). Des recherches de Ilwass il ressort donc que les cylindres rénaux se trouvent avec fréquence dans l'albuminurie transitoire des gens bien portants

et qu'ils se voient aussi chez les individus sains ne présentant dans leur urine aucune trace d'albumine. Il est, en un mot, loin d'être démontré qu'une urine contenant un petit nombre de cylindres rénaux soit une urine de néphrite.

Dans un autre ordre d'idées, je n'ignore pas qu'on a publié des cas d'Albuminurie minima néphritique dans lesquels l'évolution a duré 4, 5, 7 ans même si l'on veut, mais encore était-ce pour, après ce laps de temps, aboutir à la mort. Chez notre malade au contraire il ne s'est pas produit la moindre aggravation d'un seul symptôme!

Et de plus, quelle singulière néphrite chronique, et combien en dehors de tout ce que nous connaissons, qu'une néphrite dans laquelle l'albuminurie se montrerait sous la seule influence de la position debout pour cesser quand le malade est au lit, la production de l'albumine sous cette influence se faisant pour ainsi dire à la minute; — sans compter que le régime lacté ne diminue pas la quantité d'albumine non plus que l'ingestion de 3 ou 4 œufs crus ne l'augmente!

Ma conviction est donc que nous avons affaire ici à ce qu'on appelle une *albuminurie fonctionnelle*, c'est-à-dire une albuminurie qui n'est pas sous la dépendance d'une néphrite. Cette manière de voir est d'ailleurs celle d'un certain nombre d'auteurs : c'est celle entre autres de Pavy, c'est celle de Merklen, etc..., avec quelques variantes, bien entendu, pour ce qui touche le mode pathogénique. Pour les uns, en effet,

il s'agit d'une augmentation de pression dans la circulation rénale, pour les autres d'une diminution de pression.

Je ne saurais, pour ma part, élucider ce point, mais je vous rappellerai que l'observation de notre malade peut, au point de vue pathogénique, nous fournir quelques documents intéressants.

Cet homme, en effet, éprouve avant l'apparition de ses accès dits spontanés, ou plutôt « météorologiques », d'albuminurie cyclique, des phénomènes prémonitoires tout à fait singuliers que je vous demande la permission de vous exposer d'après sa propre description. J'ajoute que S... est très intelligent et qu'on peut avoir une entière confiance dans ses dires, car il a cherché à analyser aussi exactement qu'il lui a été possible des sensations très complexes.

Il commence, raconte-t-il, quand l'orage se prépare, par ressentir dans la région rénale quelque chose comme des battements plus lents que ceux du pouls et qu'il compare à ceux qu'il pourrait éprouver si son rein ballottait à la manière d'un balancier de pendule, ou s'il recevait le choc régulier d'un piston. — Cette sensation est beaucoup plus accusée du côté droit que du côté gauche.

Presque simultanément il éprouve, partant de la région rénale, une sensation d'oppression analogue à celle que causerait la dilatation lente d'une certaine quantité d'air contenue dans la base du thorax, s'élevant en augmentant de pression vers la partie supérieure de la poitrine ; le maximum d'intensité de

cette sensation correspondrait à la région cardiaque; elle serait au contraire très affaiblie au niveau de la troisième côte gauche.

S.... ressent alors une certaine gêne pour respirer, ses mouvements inspiratoires sont moins amples, il lui est impossible de faire des inspirations profondes.

Cette sensation dure parfois plusieurs heures, puis elle disparaît au moment où la pluie commence à tomber et où par conséquent l'orage se dissipe.

Il note d'ailleurs, en temps ordinaire, des sensations analogues mais de moindre intensité et de plus courte durée, lorsque étant resté couché il se lève et se met à marcher, c'est-à-dire lorsqu'il se place dans les conditions de production de l'albuminurie; ces sensations surviennent dix minutes environ après le moment où il a commencé à marcher. Il affirme éprouver encore ces sensations toutes spéciales, et à la signification desquelles il ne se trompe pas, quand il lui arrive de manger « quelque chose de très acide (citron, vinaigre) ». Ces sensations sont, suivant toute vraisemblance, sous l'influence d'un trouble survenu dans le fonctionnement du nerf viscéral par excellence, c'est-à-dire du *grand sympathique*.

C'est du reste à une action sur le *grand sympathique* que j'aurais, pour ma part, une tendance à rapporter tout un ordre de faits comparables, jusqu'à un certain point, à l'apparition de l'albuminurie sous l'influence de la position debout. Je veux parler de l'augmentation considérable et rapide des écoulements muco-purulents soit chez la femme leucorrhéi-

que, soit chez l'homme blennorrhagique, lorsqu'ils gardent pendant quelque temps la position debout ou marchent. On ne peut soutenir qu'il s'agisse là d'une action mécanique directe, et quant à la prolifération microbienne, il ne semble guère qu'elle puisse être influencée par l'état vertical ou horizontal du vagin ou de l'urèthre. Il faut donc bien admettre que la position debout, la marche, exercent une influence telle sur le système nerveux Sympathique que la nutrition de certaines muqueuses s'en trouve modifiée : d'où l'exagération des écoulements dont elles sont le siège.

Je dois, chemin faisant, appeler votre attention sur un autre fait à savoir que notre malade présente en outre d'autres troubles manifestes du côté du Grand Sympathique. Ceux-ci ne sont pas seulement subjectifs comme les précédents, mais bien objectivement constatables[1].

1. Je transcris ici intégralement le passage de l'observation, due à MM. Ribière et Ganaud, externes du service, qui a trait à ces troubles.

« ..... A 10 heures, S.... prend un bain à la température de 35°. Au moment même où il vient d'y entrer, il déclare éprouver dans le côté gauche des fourmillements, des picotements, qui, nés au niveau du rein gauche, se propageraient rapidement vers la partie supérieure du tronc et vers la face, mais uniquement dans le côté gauche. Ces fourmillements apparaîtraient à la face une demi-minute environ après avoir débuté dans la région lombaire ; ils intéressent l'épaule gauche, mais ne s'étendent ni au bras ni à l'avant-bras, respectant également tout le membre inférieur et la partie du tronc située au-dessous de la ceinture. Tout le côté droit reste indemne de ces fourmillements.

A 10h.5 le malade porte lui-même la température du bain à 40° puis à 42°. Il déclare alors commencer à éprouver des palpitations, le pouls devient un peu plus fréquent ; il accuse à ce moment la sensation d'une bouffée de chaleur qui, partant du rein gauche, s'élèverait vers

Ces troubles consistent en ce que, sous l'influence d'aliments acides ou vinaigrés, ou mieux encore lorsqu'il est plongé dans un bain à 40 degrés, S....

la partie supérieure du tronc et de la face, mais toujours dans le côté gauche, jusqu'au sommet de la tête.

Cependant toute la surface du corps prend une teinte rosée mais non rouge, tandis que à la face la pommette gauche se colore la première en rouge, et peu à peu cette coloration s'étend à toute la partie latérale gauche du visage sans dépasser les limites de la ligne médiane; sur toute cette moitié de la face la teinte est rouge vif, légèrement violacée, les traits sont épaissis et les vaisseaux de ce côté de la face se dessinent en forte saillie sous la peau, la temporale bat violemment, la conjonctive est injectée. Les limites de cette congestion intense de la peau sont les suivantes : en avant une ligne verticale passant exactement par le milieu du cuir chevelu, du front, de la lèvre supérieure, de la lèvre inférieure et du menton; cette ligne n'empiète nullement sur la région sus-hyoïdienne, mais suit régulièrement le bord inférieur du maxillaire inférieur; arrivée à l'oreille, elle l'englobe et gagne la protubérance occipitale externe en suivant une ligne à peu près directe partant de l'apophyse mastoïde. Tel est le territoire admirablement délimité sur lequel se montrent les signes d'une congestion intense de la peau; au bout de 4 à 5 minutes, sur tout ce territoire on voit perler de grosses gouttes de sueur.

La première fois que nous assistâmes à ce singulier spectacle, nous fûmes, ainsi que toutes les personnes qui suivent le service, uniquement frappé par cette congestion de la moitié gauche de la face, et nous considérâmes ce côté comme atteint de troubles vaso-moteurs manifestes, mais le malade fort intelligent, combattit cette manière de voir qui tendait à considérer le côté gauche de la face comme présentant une réaction anormale; d'après lui, c'est le côté droit et non le gauche qui se comporte d'une façon irrégulière. S... nous fit en effet constater que toute la moitié droite de la face et d'une façon générale toute la surface du corps à l'exception du côté gauche du visage et du crâne, ne transpire pas, ou que tout au moins la transpiration, si elle existe dans une certaine limite, est considérablement au-dessous de ce qu'elle devrait être. — M. Gaullieur L'Hardy, interne provisoire du service, fit des recherches comparatives sur des sujets sains plongés dans l'eau à la température de 40° et constata que chez eux la congestion de la peau et la sudation étaient généralisées et presque aussi in-

présente une certaine exagération de la vaso-dilatation et de la sudation sur toute la moitié gauche de la face, tandis que sur le reste du corps la sudation et la vaso-dilatation font sinon complètement défaut, du moins sont très notablement au-dessous de la normale.

Ici l'*origine sympathique* des phénomènes est tout à fait indéniable, et il me semble qu'en rapprochant cette notion de celles que nous avait déjà fournies l'argumentation à laquelle nous venons de nous livrer sur l'albuminurie si singulière de notre malade, on arrive sinon à une véritable démonstration de la nature exclusivement nerveuse et sympathique des manifestations morbides, tout au moins à une grande probabilité en faveur de cette manière de voir. Je ne prétends pas au delà.

tenses que sur la moitié droite de la face de notre malade, de sorte que, contrairement à notre première impression, mais conformément à l'avis de notre malade, la sécrétion et la vaso-motricité étaient beaucoup plus altérées par défaut sur la plus grande étendue de la surface cutanée qu'elles ne pouvaient l'être par excès sur la moitié gauche de la face. Les troubles du système sympathique sont donc, chez ce malade, extrêmement prononcés ; ils semblent avoir existé depuis très longtemps, car, bien avant de savoir qu'il était albuminurique, S... avait remarqué que lorsqu'il mangeait des aliments vinaigrés, toute la moitié gauche de son visage transpirait abondamment, tandis que la moitié droite ne transpirait pas du tout. »

On peut encore, dans un ordre d'idées analogue, rappeler que chez S... une injection sous-cutanée de pilocarpine produisit des sensations extrêmement pénibles et des troubles divers, or on sait, par les recherches de A. René (*Arch. de Physiol.* 1895), sur l'oncographie rénale, que les injections de pilocarpine produisent de grandes variations de l'oncomètre. Il est donc très vraisemblable que cet alcaloïde a sur le système sympathique rénal une action de choix ; d'où l'intensité des symptômes déterminés chez notre malade par une injection de pilocarpine.

Peut-être dois-je ajouter que si, dans les observations ultérieures d'Albuminurie Cyclique, l'examen des fonctions vaso-motrices et sudorales ne les montre pas toujours aussi altérées que chez notre malade, il ne faudrait pas trop s'en étonner car n'est-ce pas ainsi qu'il en va en clinique, et ne voit-on pas dans chaque cas particulier l'aspect général se modifier plus ou moins par le développement exubérant ou l'effacement de tel ou tel phénomène morbide?

La Thérapeutique d'ailleurs, loin de donner un démenti à mon hypothèse, ne fait que l'appuyer. Vous avez sans doute remarqué que les sensations, les douleurs, les phénomènes congestifs si minutieusement décrits par notre malade, présentent des analogies frappantes avec certaines formes de Migraine, affection du système sympathique par excellence; aussi aurais-je quelques tendances à désigner du nom de *migraine rénale* les accès spontanés d'albuminurie que présente S... sous l'influence des orages. Eh bien, le seul médicament qui le calme alors, c'est l'*antipyrine*, c'est-à-dire une des substances dont l'action s'exerce avec une prédilection et une intensité toutes particulières sur le système nerveux et notamment sur le système nerveux sympathique. L'effet de l'antipyrine est tel chez S..., qu'en l'employant dès le début de l'accès et à doses suffisantes, 3 grammes et plus, on arrive parfois à couper celui-ci et à l'empêcher d'évoluer d'une façon complète. Vous voyez donc, Messieurs, que si, à certains égards, l'Albuminurie Cyclique présente des analogies avec la Migraine,

qui, comme elle, s'accompagne de troubles dans la sphère Sympathique, elle offre en outre avec cette affection l'importante ressemblance d'être favorablement influencée par le même médicament, par l'antipyrine.

Telles sont, Messieurs, les considérations que j'ai cru devoir vous présenter au sujet de notre malade. Certes je ne nie pas qu'elles contiennent une part d'hypothèse, mais n'en est-il pas de même pour tous les travaux des auteurs qui m'ont précédé dans l'étude de l'Albuminurie Cyclique? — Quoique vous pensiez de l'interprétation, vous vous souviendrez tout au moins que le cas qui sert de base à cette démonstration est un des plus curieux et des plus instructifs qui se puissent rencontrer, et que le fait d'avoir été à même d'examiner ce malade après un intervalle de six ans donne à cette Observation clinique une valeur particulière.

ONZIÈME LEÇON

DE LA CYANOSE PAR MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU CŒUR

Examen d'un malade; auscultation du cœur; coloration cyanotique de la face et des extrémités; déformation du thorax; déformation du crâne; aspect hippocratique des doigts. — De la mort dans la cyanose congénitale.

Messieurs,

Ceux d'entre vous qui suivent la consultation externe du mardi se rappelleront sans doute y avoir vu le malade que je vous présente aujourd'hui. Peut-être se souviendront-ils aussi de sa dyspnée avec anhélation intense et de son aspect de profond épuisement phénomènes qui joints à des ongles extraordinairement hippocratiques suggéraient immédiatement l'idée qu'on se trouvait en présence d'un phthisique à la dernière période. C'est ainsi que je le considérai tout d'abord, et comme son état semblait tel qu'on ne pouvait sans inhumanité, par une froide journée de la fin de novembre, laisser cet homme

privé de soins, je l'admis, sans plus amples investigations, à la salle Saint-Christophe où il occupe le lit 41.

Quand le lendemain nous l'examinâmes, il nous apprit que sa mère était morte d'une maladie de poitrine ayant duré 18 mois; lui-même, sans être jamais robuste, n'avait guère eu dans sa jeunesse que des accès de fièvre paludéenne, mais en 1885 il avait commencé à tousser. Il était alors entré dans le service de M. Empis où on l'avait soigné pour une « bronchite ». En 1886 il fut pris d'une hémoptysie assez abondante. Depuis cette époque il aurait toussé tous les hivers, l'été au contraire lui serait plus propice. En 1890 nouvelle hémoptysie mais moins violente que la première. Puis sa faiblesse, son essoufflement étaient allés en augmentant peu à peu et il s'était vu de nouveau contraint à se réfugier dans une salle d'hôpital.

Chose singulière, les renseignements fournis par l'auscultation du poumon n'étaient nullement en rapport avec ce que nous pouvions légitimement supposer. Les sommets respiraient d'une façon normale et leur sonorité était satisfaisante. C'est tout au plus si dans les régions moyennes et inférieures des poumons on constatait quelques légers râles de bronchite. L'examen bactériologique des crachats ne révélait aucun bacille de Koch. Ce prétendu phthisique n'était pas tuberculeux.

Si les résultats fournis par l'auscultation du poumon étaient négatifs, il n'en fut pas de même pour ceux que nous permit d'acquérir l'examen du cœur. On constatait en effet une notable hypertrophie

surtout dans le sens transversal; la palpation de la région précordiale révélait au niveau du 5e espace intercostal une sorte de dédoublement du second temps. Enfin à l'auscultation on trouvait au niveau de l'orifice tricuspidien un souffle systolique dont le maximum siégeait à la hauteur de l'appendice xiphoïde, un peu à gauche de celui-ci. Ce souffle disparaissait au niveau du 5e cartilage costal. En outre il existait un roulement diastolique avec renforcement présystolique, mais ce roulement fut de courte durée et dès les jours suivants il avait disparu, d'où l'on peut conclure qu'il n'était dû qu'à l'état de surmenage cardiaque dans lequel s'était trouvé ce malade pendant la période qui avait précédé son entrée à l'hôpital. Le souffle tricuspidien au contraire est demeuré constant.

Notre phthisique était donc en réalité un cardiaque d'une nature particulière, ainsi que je vais vous le démontrer.

Vous pouvez dès maintenant constater qu'aujourd'hui, comme au jour de son entrée, il est dyspnéique, anhélant, et cela par la raison qu'avant de l'introduire dans cet amphithéâtre je lui ai recommandé de faire une promenade rapide dans les corridors et de monter quelques étages. Les troubles cardiaques qu'il présente se trouvent ainsi momentanément exagérés, et ceux d'entre vous qui ont pu l'ausculter ont constaté que le bruit de souffle systolique tricuspidien que je vous signalais tout à l'heure est, en effet, très nettement perceptible.

S'agit-il donc ici d'une insuffisance tricuspidienne? L'auscultation du cœur semblerait l'indiquer; cependant il faut se garder, Messieurs, de considérer l'auscultation comme l'*ultima ratio* dans le diagnostic des affections cardiaques. Certes, les renseignements qu'elle fournit sont précieux, inestimables même, mais il est des cas dans lesquels ils ne sauraient suffire à nous révéler la nature des lésions cardiaques. Il faut toujours, et ceci est un des grands principes de la Méthode Clinique, « *faire la preuve* » d'un signe ou d'un symptôme par l'examen rationnel des autres signes ou symptômes présentés par le malade. Or ici, si nous cherchons les différentes manifestations dont s'accompagne d'ordinaire l'insuffisance tricuspidienne, nous ne les trouvons pas, et je relèverai notamment l'absence complète de tout pouls veineux soit jugulaire, soit hépatique. En revanche Poul... nous offre à étudier un certain nombre de symptômes nettement accusés qui vont nous indiquer le diagnostic réel.

Vous avez sans doute été frappés déjà de la coloration singulière dont, par placards, se trouve comme enluminé le visage de cet homme. Cette coloration d'un violet bleu noirâtre (cyanose) occupe tout particulièrement les pommettes, le nez et les oreilles; elle se montre également au niveau des doigts, surtout des dernières phalanges. Elle est, pour le moment, d'autant plus manifeste que, comme je vous le disais tout à l'heure, Poul... vient de s'exposer au froid pendant quelques instants et de se livrer à une

marche rapide, toutes conditions qui exagèrent l'intensité de la coloration cyanotique de la peau, infiniment moins marquée quand le malade est au repos.

Mais cette cyanose, quelle est en réalité sa signification? Vous savez déjà qu'elle n'est sous la dépendance d'aucune affection pulmonaire évidente. Il ne saurait être davantage question d'une cyanose par asystolie, car le pouls du malade est suffisamment régulier et rien dans son aspect n'autoriserait une semblable manière de voir. Et cependant c'est bien son affection cardiaque qui, est en cause, mais une affection cardiaque d'une nature particulière, dépendant exclusivement d'un vice de développement du cœur. En un mot il s'agit ici de la CYANOSE PAR AFFECTION CARDIAQUE CONGÉNITALE, de cette affection qui, justement à cause de la coloration spéciale qu'elle provoque sur le visage de ceux qui en sont atteints, a reçu les noms de MALADIE BLEUE, d'ICTÈRE VIOLET, de CYANODERMIE.

En effet, nous trouvons chez lui tous les symptômes de la Cyanose congénitale, quelques-uns même ont pris un notable développement. Je vous ai déjà fait constater l'existence d'une *dyspnée* qui, légère pendant le repos, s'exagère considérablement dès que le malade fait le moindre effort. Le froid, les émotions, exercent une action de renforcement analogue, tant sur la dyspnée que sur la coloration, et vous savez que, lorsqu'ils pleurent, les jeunes enfants atteints de cette affection deviennent littéralement violets.

Un autre symptôme concomitant est le *refroidisse-*

ment périphérique très net chez Poul... dont le nez, les oreilles et les mains ont presque constamment une température de batracien. Au contraire la température centrale est sensiblement normale.

Vous pensez bien que dans un pareil état on ne peut demander à un homme de déployer une grande activité, et en fait notre malade ne laisse, au point de vue de l'*apathie*, rien à désirer par rapport aux descriptions classiques. Ce n'est pas qu'il manque d'intelligence, mais il reste comme replié sur lui-même, indifférent et sans intérêt dans la vie; un séjour prolongé à l'hôpital semble être sa seule ambition. Cette sorte de passivité, cette tendance à se tenir à l'écart ne datent d'ailleurs pas d'hier; dès sa plus tendre enfance Poul... se rappelle qu'il a toujours évité de se mêler aux jeux des camarades de son âge, d'une part, dit-il, parce qu'il ne pouvait les suivre par suite de sa facilité à s'essouffler, d'autre part parce qu'il n'a jamais eu grand goût pour les plaisirs bruyants et pour la société. — De ces déclarations il en est une que nous devons soigneusement retenir, celle qui a trait à ses « essoufflements » lorsqu'il voulait se livrer à un jeu un peu violent. Ce phénomène, et il est très catégorique sur ce point, a toujours existé chez lui; ce nous est un indice précieux que l'affection cardiaque dont il est atteint date bien réellement des premiers temps de sa vie.

Mais de cette nature congénitale de son affection cardiaque nous possédons encore d'autres preuves dans l'existence chez Poul... de certaines *déforma-*

tions dont l'étude nous fournit des renseignements importants.

Vous remarquerez, Messieurs, tout d'abord, la sin-



Fig. 19. — Homme affecté de cyanose par malformation congénitale du cœur, présentant une déformation considérable du thorax par projection en avant de la partie inférieure du sternum.

gulière conformation du *thorax* de cet homme. Sur la partie antérieure du thorax, au-dessus de l'appendice xiphoïde, il existe une sorte de gibbosité en forme de pyramide triangulaire dont le sommet proémine

en avant tandis que ses parties latérales se continuent avec l'extrémité des côtes. Cette saillie de la paroi thoracique antérieure est manifestement formée par la partie inférieure du sternum qui s'est trouvée projetée en avant et en haut, l'appendice xiphoïde au contraire a une obliquité rapide en arrière et en bas, constituant ainsi l'arête inférieure de la pyramide triangulaire formée par cette sorte de gibbosité. Les autres parties du sternum et des côtes ne semblent pas présenter de modification. D'une façon générale le thorax de Poul... est plutôt étroit et un peu aplati latéralement. — Quoique la gibbosité que nous venons de décrire chez notre malade ait un volume et une forme tels qu'on peut la considérer comme tout à fait particulière à ce malade, il est bon de rappeler que, dans un certain nombre d'observations de Cyanose congénitale, se trouve mentionnée l'existence de déformations thoraciques; de telle sorte que : malformation cardiaque congénitale et déformation thoracique sont deux phénomènes qui semblent offrir parfois un certain parallélisme.

Poul... présente encore une autre malformation qui ne manque pas d'intérêt. Celle-ci siège à la région postérieure du *crâne* et consiste en une profonde dépression transversale au niveau de la suture réunissant le bord postérieur du pariétal de chaque côté et le bord supérieur de l'écaille de l'occipital. Cette dépression est due à ce fait que l'écaille de l'occipital fait en arrière des pariétaux une très notable saillie, comme si sa courbe était d'un rayon plus

grand que la courbe des pariétaux. Cette saillie de l'occipital est d'ailleurs telle que par la simple inspection du crâne vu de profil on la constate aisément.

Si l'on rapproche les unes des autres ces différentes malformations, il est un fait que l'on se trouve tenté de relever, c'est que les points d'ossification des côtes d'une part, de l'écaille de l'occipital d'autre part, se montrent au deuxième mois de la vie intra-utérine. Il semble donc que ce soit à cette époque que ces deux malformations ont dû se produire. Mais c'est justement dans ce même temps, au deuxième mois de la vie intra-utérine que s'exécute le cloisonnement des cavités du cœur. De telle sorte que les différentes malformations du thorax, du crâne et du cœur se seraient accomplies chez notre malade d'une façon concomitante. Vous voyez, Messieurs, que ce fait mérite vraiment d'attirer l'attention.

Je vous rappellerai d'ailleurs que cette coïncidence de malformations diverses avec les vices de développement du cœur a été signalée dans un bon nombre d'observations. Tantôt il s'agit d'asymétrie crânienne, tantôt de troubles dans la dentition, ou bien encore de spina-bifida, d'hypospadias, de bec-de-lièvre, etc....

En outre de ces vices de développement du thorax et de l'occipital je dois vous signaler la déformation très prononcée qu'offrent les *doigts* de notre malade. Cette déformation porte à peu près exclusivement sur les phalanges unguéales des cinq doigts de chaque main. Vous voyez combien ces phalanges sont épaissies, globuleuses, « en battant de cloche », de telle

sorte que leur extrémité libre est notablement plus volumineuse que ne l'est le doigt au niveau de l'arti-



Fig. 20. — Main du malade atteint de cyanose par malformation congénitale du cœur, ongles en baguettes de tambour, vue de dos. (Dessin de M. Gauchery, externe du service.)

culation de la phalangine avec la phalangette. Ce gonflement de la phalange unguéale apparaît surtout à la hauteur du bord postérieur de l'ongle, de manière

que ce bord se trouve comme soulevé, d'où une obliquité exagérée de l'ongle tout entier, facilement constatable quand on regarde le doigt de profil (bec-de-perroquet). De plus la forme des ongles est très nettement modifiée en ce sens que, au lieu d'être pincés latéralement en forme de gouttière par les rebords cutanés qui les sertissent normalement, ils se dégagent de ceux-ci presque dès la lunule et loin d'être recouverts par ces rebords cutanés latéraux ils les



Fig. 21. — Main du malade atteint de cyanose par malformation congénitale du cœur, ongles en baguettes de tambour, vue de profil. (Dessin de M. Gauchery, externe du service.)

débordent, prenant de la sorte l'aspect arrondi d'une calotte sphérique un peu aplatie. C'est là ce qui leur donne l'aspect « en verre de montre ». Ajoutez que ces ongles ainsi élargis et aplatis sont notablement plus minces, et par conséquent plus mous, qu'à l'état normal, et vous aurez une idée à peu près complète des « doigts hippocratiques » que présente à un haut degré notre malade. Si j'ai un peu insisté sur ce point, c'est que cette déformation est extrêmement fréquente chez les individus atteints de cyanose par affection

cardiaque congénitale. Le fait en lui-même est bien connu, mais son explication n'en est pas plus facile, et pour ma part j'avoue que je ne saurais vous en présenter aucune. Celle que j'ai imaginée jadis pour rendre compte des déformations analogues constatées dans l'Ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique et dans laquelle je faisais jouer un rôle majeur à des toxines élaborées dans l'appareil pleuro-pulmonaire ne semble guère pouvoir s'appliquer ici.

Il me reste à vous parler, dans l'observation de Poul..., de quelques troubles portant sur divers appareils.

Et d'abord que signifient les deux *hémoptysies* dont je vous ai signalé l'existence? Quelque fréquente que soit la tuberculose pulmonaire chez les individus atteints de Cyanose congénitale, il ne faudrait pas croire que de semblables hémoptysies soient toujours un indice certain de l'existence de cette affection. L'histoire de notre malade serait la preuve du contraire. On sait en effet que, chez les sujets de ce genre, diverses *hémorrhagies* se montrent avec une prédilection toute particulière. Tantôt il s'agit d'hémoptysies, tantôt d'épistaxis, ou encore de pétéchies ou d'hémorrhagies gingivales comme dans le cas de Bouillaud où l'une de ces dernières amena la mort de l'enfant.

Poul... se plaint en outre de *vertiges*, de *bourdonnements d'oreilles* et d'une violente *céphalalgie* siégeant au niveau de la région frontale; ces désordres dans la sphère du système nerveux sont loin d'être rares dans la Cyanose congénitale; on en observe même souvent d'autres d'une nature plus inquiétante tels que des

syncopes ou de véritables *attaques convulsives* à caractère nettement *épileptiforme*.

Tel est l'ensemble des symptômes présentés par ce malade. Vous voyez, Messieurs, qu'il correspond entièrement à la description classique de la Cyanose par lésion congénitale du cœur.

Un point doit être mis en relief, l'*âge* de cet homme ; il a actuellement trente-deux ans d'où cet enseignement que la Cyanose congénitale n'est nullement incompatible avec une survie assez prolongée ; on pourrait en effet trouver un certain nombre de cas de cette affection dans lesquels les malades ont vécu jusqu'à quarante ans et plus. Mais il ne faut rien exagérer et une pareille survie est, à la vérité, exceptionnelle. Ce ne sont d'ailleurs pas les prétextes qui manquent à ces malades pour mourir ; le plus souvent ils succombent à une affection pulmonaire ; vous savez quelle est chez eux l'extrême fréquence de la *phthisie* ; quelquefois c'est une *bronchite aiguë*, une *broncho-pneumonie* qui entraîne la terminaison fatale. Ou bien encore c'est une *hémorrhagie*, une *syncope*, l'*asystolie*. Les *maladies infectieuses*, notamment les *fièvres éruptives* de l'enfance, revêtent souvent chez les cyanotiques une gravité extrême ; la *grossesse* est pour ces malades particulièrement dangereuse. Enfin on a vu, avec une certaine fréquence, paraît-il, l'*abcès du cerveau*[1] survenir chez ces sujets avec ses redoutables conséquences.

1. David Bovaird. — Deux cas de cyanose congénitale due à la sténose de l'orifice pulmonaire avec foramen interventriculaire. *Arch. o*

Pour ce qui concerne Poul... il serait évidemment très hasardé d'émettre un pronostic formel : il peut vivre plusieurs années encore, mais on ne doit pas se dissimuler que chez lui, après les hémoptysies qu'il a déjà présentées, le poumon est l'organe qui, abstraction faite du cœur, semble menacé des complications les plus graves[1].

Pediatrics. 1895. Cet auteur rapporte que sur trois cas de cyanose congénitale récemment autopsiés dans un service hospitalier de New-York, deux étaient morts à la suite d'abcès du cerveau.

1. Ce malade est mort en effet en décembre 1895 d'une hémorrhagie pulmonaire due à la rupture d'une grosse branche de l'artère pulmonaire.

DOUZIÈME LEÇON

DE LA CYANOSE PAR MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU CŒUR (*Suite*).

Des différentes malformations congénitales *cliniques* du cœur : *Tétralogie de Fallot*; *inocclusion du septum interauriculaire*; *maladie de Roger*. — Notions élémentaires sur le développement du cœur : développement du septum interventriculaire. — Inocclusion du septum interventriculaire, *maladie de Roger*, ses caractères cliniques. — *Tétralogie de Fallot*. — Malformation portant sur les gros vaisseaux; leur pathogénie; notions élémentaires sur le développement de ces vaisseaux; caractères cliniques de la tétralogie de Fallot. — *Inocclusion de la paroi interauriculaire*; notions élémentaires sur le développement du septum interauriculaire.

Messieurs,

Il est une question que vous n'aurez certainement pas manqué de vous poser en face de notre malade. Quelle est la variété de malformation cardiaque dont il est atteint[1]? Ici, Messieurs, nous allons avoir affaire à de bien grandes difficultés. En effet, vous n'ignorez pas combien au point de vue clinique

1. A l'autopsie de ce malade, autopsie faite dans mon service de Bicêtre, nous avons trouvé un cœur énorme, globuleux, avec large hiatus du trou de Botal.

nos connaissances à cet égard sont encore incertaines, et bien rares sont les cas dans lesquels on peut, avec quelque chance de succès, et en se basant sur autre chose que des probabilités, affirmer qu'on est en présence de telle ou telle malformation cardiaque. Les exemples sont assez fréquents de malformations cardiaques très caractérisées qui n'ont donné lieu à aucun symptôme constatable; je dois cependant, à l'occasion du fait que nous venons d'étudier ensemble, esquisser devant vous, à grands traits, les principales notions qui semblent acquises sur ce sujet. Mais, contrairement à la méthode que j'ai toujours pris soin de suivre jusqu'ici, je me vois obligé de laisser un peu de côté notre malade pour entrer dans le domaine de généralités qui, tout en étant utiles à connaître, sont cependant parfois un peu contingentes par rapport à la Clinique proprement dite.

Je n'ai certes pas l'intention de vous présenter, à propos d'un cas de Cyanose par affection congénitale du cœur, un exposé complet des Malformations cardiaques. Toute mon ambition se bornerait à vous donner un aperçu facilement assimilable des principales notions admises ou admissibles sur ce sujet. Je n'aurai en vue, d'ailleurs, que celles de ces malformations qui offrent un intérêt « clinique », c'est-à-dire celles qui sont assez fréquentes pour qu'un praticien ait chance de les observer, et compatibles avec une suffisante survie pour qu'il puisse suivre leur évolution.

Dans cette catégorie de faits, il convient de citer trois types nettement distincts : A, la *tétralogie de*

Fallot qui est par excellence le type anatomo-pathologique et « clinique » de la Cyanose congénitale, type dans lequel le rétrécissement de l'artère pulmonaire joue un rôle de premier ordre; B, l'*inocclusion du septum interauriculaire* qui est souvent mais non fatalement liée à la Cyanose congénitale; C, la *maladie de Roger* ou inocclusion pure et simple du septum interventriculaire, qui n'a rien à faire avec la Maladie bleue.

Nous commencerons par cette dernière, la *maladie de Roger*, qui nous permettra d'étudier tout d'abord l'inocclusion du septum interventriculaire à l'état isolé. Mais pour comprendre la genèse de cette malformation, il sera nécessaire que vous vous remémoriez au préalable quelques notions élémentaires d'embryologie cardiaque.

Vous savez, Messieurs, que le cœur est constitué par un tube primitivement droit qui bientôt se contourne en S renversé contenu dans un plan antéro-postérieur incliné de haut en bas, de droite à gauche. La partie supérieure de cet S, en rapport avec une bifurcation des vaisseaux qui gagnent le cou et la tête, est le *bulbe* ou *tronc artériel*; la partie moyenne forme le *ventricule commun*; quant à la partie inférieure et postérieure, elle n'est autre que l'*oreillette commune* avec les *auricules*. Puis, par suite de l'accentuation de ce contournement en S, l'oreillette commune avec ses auricules remonte en arrière du bulbe artériel et se trouve ainsi située au-dessus du ventricule commun. A ce moment, il se forme entre l'oreillette et le ven-

tricule un rétrécissement, une sorte d'étranglement qui sépare nettement ces deux portions du cœur; étranglement désigné par Haller du nom de *canal auriculaire*; c'est ce canal qui faisant communiquer entre eux l'oreillette et le ventricule peut être considéré comme un *orifice auriculo-ventriculaire commun.*



Fig. 22. — Cœur d'un embryon humain montrant un des premiers stades de l'évolution de ce viscère. L'*oreillette commune* (en noir) est au-dessous et en arrière du ventricule. — Le *ventricule commun* (en blanc ombré) est en forme de V dont la partie inférieure, presque horizontale, donnera naissance aux deux ventricules définitifs. La portion supérieure, verticale, de ce ventricule commun forme le *bulbe artériel.* (Emprunté à Hertwig, d'après His.)



Fig. 23. — Cœur d'un embryon un peu plus long que celui de la figure précédente. L'oreillette commune avec ses auricules (en noir) est montée au-dessus du ventricule et du bulbe artériel, tout en restant en arrière d'eux — Le *ventricule commun* et le *bulbe artériel* (en blanc ombré) se distinguent nettement l'un de l'autre. (Emprunté à Hertwig, d'après His.)

A ce moment de son évolution, le cœur se trouve donc composé de trois cavités simples communiquant l'une avec l'autre dans l'ordre suivant : oreillette, ventricule, bulbe artériel. Bientôt les choses vont se modifier, ainsi qu'on pourra déjà le constater par la simple inspection de la surface extérieure du cœur : — Sur les faces antérieure et postérieure du ventricule

apparaît un sillon dirigé verticalement, qui laisse dans la moitié droite le bulbe artériel, c'est le *sillon interventriculaire*, il témoigne extérieurement de la séparation du ventricule commun en deux ventricules définitifs, l'un droit, l'autre gauche. A la partie supé-



Fig. 24. — Cœur d'un embryon humain de cinq semaines. L'*auricule* droite et l'*auricule* gauche (en noir) ont pris un volume plus considérable. Le *bulbe artériel* est tout à fait distinct. On constate sur la face antérieure du *ventricule commun* (en blanc ombré) l'ébauche d'un sillon qui est l'indice du cloisonnement du ventricule commun et de sa séparation en ventricule droit et ventricule gauche. (Emprunté à Hertwig, d'après His.)



Fig. 25. — Cœur d'un embryon humain; coupe verticale faite au niveau de sa moitié postérieure, en arrière du bulbe artériel. — La cavité inférieure représente le *ventricule commun*, la cavité supérieure représente l'*oreillette commune*; le détroit qui les relie est le *canal auriculo-ventriculaire*. Au plafond de l'oreillette et au plancher du ventricule, dans la ligne médiane, on voit un renflement des parois qui est l'ébauche du septum interauriculaire d'une part, du septum interventriculaire, d'autre part. (D'après Hertwig — His.)

rieure du ventricule droit se montre un léger rétrécissement qui sépare celui-ci du bulbe artériel. Ce rétrécissement porte le nom de *détroit de Haller*.

Dans l'intérieur du tube cardiaque va se produire un cloisonnement correspondant aux sillons extérieurs dont il vient d'être question. Vers la fin du

premier mois de la vie intra-utérine ou au commencement du second, sur la paroi postérieure et inférieure et la face interne du ventricule se montre un épaississement qui est l'amorce de la *cloison interventriculaire*. Cette cloison s'élève peu à peu vers en haut de façon à se porter à la rencontre de l'orifice auriculo-ventriculaire commun ; elle aboutira à la partie moyenne de celui-ci, pour lui constituer une ligne de séparation antéro-postérieure, de telle sorte que l'orifice auriculo-ventriculaire commun se trouvera divisé en un orifice auriculo-ventriculaire droit (orifice tricuspide) et un orifice auriculo-ventriculaire gauche (orifice mitral). Mais à lui seul, ce septum prenant son origine en arrière et en bas de la cavité ventriculaire et dont la lèvre postérieure remonte le long de la paroi postérieure du ventricule, tandis que la lèvre antérieure fait de même par rapport à la paroi antérieure du ventricule, ne suffirait pas à fermer entiè-



Fig. 26. — Cœur d'un embryon humain, stade plus avancé que dans la figure 25 ; coupe verticale faite au niveau de sa moitié postérieure, en arrière du bulbe artériel. La cavité inférieure représente le *ventricule commun*, la cavité supérieure représente l'*oreillette commune* ; dans le détroit qui les relie (canal auriculo-ventriculaire) se voit une membrane qui est l'ébauche de la partie inférieure du septum interauriculaire. Au plafond de l'oreillette et au plancher du ventricule, on constate que l'épaississement des parois s'est accentué sur la ligne médiane au point de former un véritable éperon. Chacun de ces éperons se portant vers la membrane qui représente la partie inférieure du septum interauriculaire, le cœur se trouvera cloisonné en quatre cavités. (D'après Hertwig — His.)

rement la cloison interventriculaire. Pour que l'occlusion soit complète, il faudrait, d'après Rokitansky et d'après Cornil, faire intervenir le développement d'un autre septum (septum médian), qui viendrait



Fig. 27. — Cœur d'un embryon humain : coupe verticale faite au niveau de sa moitié antérieure et passant par le bulbe artériel. — Le *bulbe artériel*, situé en haut et à gauche, est séparé en deux, suivant son axe longitudinal, par un éperon qui est l'ébauche du cloisonnement de ce bulbe artériel en *aorte* et *artère pulmonaire*. Sur le plancher du ventricule, se trouve un autre éperon, qui est l'ébauche du septum interventriculaire. Le trait noir horizontal représente l'abouchement, dans le ventricule, du *canal auriculo-ventriculaire*, encore unique. (D'après Hertwig — His.)



Fig. 28. — Cœur d'un embryon humain, stade plus avancé que dans la figure 28; coupe verticale faite au niveau de sa moitié antérieure et passant par le bulbe artériel. — Le *bulbe artériel* situé en haut est séparé en deux, suivant son axe longitudinal, par un éperon qui a opéré le cloisonnement de ce bulbe artériel en *aorte* et *artère pulmonaire*. Sur le plancher du ventricule se trouve un autre éperon qui a séparé le ventricule commun en deux cavités distinctes : le *ventricule droit* et le *ventricule gauche*. La soudure de ces deux éperons l'un avec l'autre a opéré le dédoublement du canal auriculo-ventriculaire, unique jusque-là, en deux orifices : l'*orifice tricuspide* et l'*orifice mitral* (petits triangles noirs). (D'après Hertwig — His.)

fermer l'espace laissé libre entre la lèvre antérieure et la lèvre postérieure du septum dont il a été précédemment question ; par sa partie supérieure, ce septum intermédiaire se met en rapport avec la cloison

qui dédouble le Bulbe artériel en Artère pulmonaire et Aorte.

Chez l'adulte on retrouve d'ailleurs, de la façon la plus nette, les traces de cette formation en plusieurs pièces grâce à laquelle s'est constituée la cloison interventriculaire.

Regardez en effet, Messieurs, ce cœur pris hier au cours de l'autopsie d'un phthisique, cœur qui est tout à fait normal; les incisions ont été faites de manière à isoler la cloison interventriculaire pour permettre de l'examiner dans toute son étendue et *par transparence*. Regardez, dis-je, cette paroi interventriculaire, vous constatez, à la partie supérieure et moyenne de cette cloison, l'existence d'un espace translucide du volume d'une petite fève qui s'étend à la fois au-dessus et au-dessous de l'insertion de la lame de la valvule tricuspide. Si au lieu d'examiner cet espace translucide par le ventricule droit on le considère par le ventricule gauche, on voit qu'il est situé au-dessous des valvules sigmoïdes droite et postérieure de l'aorte. La transparence même de cette région du septum interventriculaire vous indique assez qu'à ce niveau la structure de la cloison est loin d'être la même que dans le reste de son étendue. En effet, la translucidité est due ici à ce que l'endocarde du ventricule gauche et l'endocarde du ventricule droit se trouvent immédiatement accolés sans interposition de fibres musculaires. C'est à cette structure particulière, à laquelle on peut rattacher l'idée d'une moindre résistance

de la cloison en ce point, que les Anglais ont fait

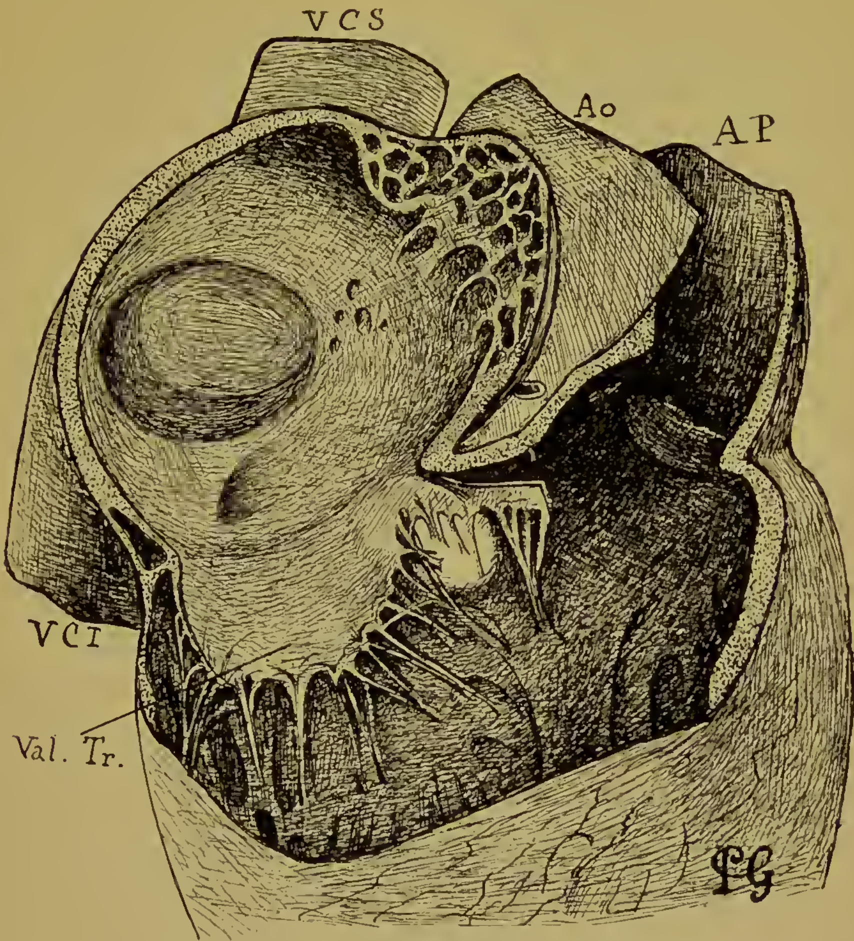


Fig. 29. — Cœur droit normal dont l'oreillette, largement ouverte, laisse voir le foramen ovale; — le ventricule droit n'est ouvert qu'en partie pour montrer, à droite l'infundibulum de l'artère pulmonaire, à gauche une des lames de la valvule tricuspide; au niveau de l'extrémité interne de cette lame, au centre de la figure, se trouve un ovale clair qui montre le « undefended space » tel qu'il apparaît lorsque l'on regarde la cloison interventriculaire par transparence; on constatera que cet ovale clair s'étend ici au-dessous et un peu au-dessus de la valvule tricuspide. (Dessiné par Gauchery, d'après nature, mais avec quelques modifications pour ce qui est des cavités du cœur.)

allusion en désignant cette région du nom de « undefended space » (région sans défense); la dénomi-

nation n'est certes pas mauvaise, mais il resterait à savoir si les perforations de la cloison interventriculaire, qui, en effet, occupent cette région, sont dues à ce que cette cloison cède à l'effort du sang par suite de son manque de résistance, ou bien à ce qu'elle s'est incomplètement développée.

Ces notions préliminaires d'embryologie et d'anatomie, quelque superficielles qu'elles soient, vont vous permettre, Messieurs, de comprendre plus aisément en quoi consiste la malformation cardiaque dont la caractéristique est l'*inocclusion du septum interventriculaire.*

Comme je viens de vous le dire, l'hiatus siège surtout dans la région du septum translucide, tantôt dans la partie antérieure de celui-ci, tantôt en arrière. Les cas de cette malformation sont assez fréquents pour qu'on ait pu en étudier les diverses modalités; je vous signalerai tout particulièrement à cet égard le travail de Reiss[1] auquel j'aurai lieu de faire plus d'un emprunt.

L'orifice anormal qui fait communiquer entre eux les deux ventricules a un diamètre fort variable suivant les cas. Tantôt c'est celui d'une plume d'oie, tantôt celui d'une pièce de 2 francs. Les bords en sont le plus souvent constitués par un épaississement de l'endocarde, et sont parfois disposés en forme de valvule ou même d'entonnoir indiquant la direction du courant sanguin; plus rarement

1. Reiss, Contribution à l'étude des malformations congénitales du cœur (maladie de Roger), *Thèse de Paris*, 1892.

ils sont taillés franchement comme à l'emporte-pièce.

Notez bien, Messieurs, que cette inocclusion de la paroi interventriculaire est ici une malformation cardiaque tout à fait isolée, et c'est ce qui constitue la « maladie de Roger » ; chez ces sujets le trou de Botal est oblitéré, ainsi que le canal artériel, les gros vaisseaux sont normaux (tout au plus subissent-ils quelquefois une certaine dilatation et un léger degré de déplacement), l'hypertrophie des ventricules ne se montre que chez l'adulte, et ordinairement n'est pas très considérable.

Voilà pour l'*Anatomie pathologique* de la Maladie de Roger ; quel est son aspect *clinique*? — Roger lui-même, dans un mémoire lu en 1879 à l'Académie de Médecine, caractérisait cette affection par les trois symptômes suivants :

A. — *Frémissement cataire* plus ou moins intense ; ce phénomène est loin d'être constant.

B. — *Souffle* ou « bruissement » *systolique siégeant à la partie moyenne du cœur.* D'après le professeur Potain, ce souffle s'entend au niveau de la partie interne du 3e espace intercostal gauche, et de la 4e côte ; c'est un souffle systolique assez intense et assez rude, à tonalité haute, très constant, occupant tout le milieu de la région précordiale, mais avec une atténuation très rapide. — On éprouve l'impression d'un souffle qui se produirait d'arrière en avant, directement dans le conduit auditif.

C. — *Absence de cyanose.* — Cette absence de cyanose

est la règle ; cependant Reiss fait remarquer qu'on a quelquefois observé la coloration bleue des téguments, mais il s'agissait alors de sujets âgés et atteints de troubles pulmonaires plus ou moins intenses.

Les *Symptômes fonctionnels* sont ordinairement peu marqués; tout au moins il est assez rare que les individus atteints de Maladie de Roger consultent spontanément le médecin pour des troubles cardiaques. Cependant ces symptômes sont loin de faire absolument défaut; en général, ces individus sont sujets à l'essoufflement et aux palpitations; les affections pulmonaires sont chez eux fréquentes et graves; la tuberculose pulmonaire est la règle.

Cette malformation cardiaque serait compatible avec une survie assez longue quand il ne survient pas d'affections intercurrentes; celles-ci en effet sont souvent fatales à cause du peu de résistance des malades. On en a vu cependant plusieurs aller jusqu'à quarante ans, et même Roger prétendait avoir dans sa clientèle une femme de soixante-trois ans atteinte de cette malformation, qui n'en aurait éprouvé aucun trouble notable. J'avoue que pour ma part j'aurais quelque tendance à incriminer ici le diagnostic de ce très distingué clinicien.

Dans la variété de malformation cardiaque que nous venons d'étudier, nous avons eu affaire à une perforation isolée ou presque isolée de la paroi interventriculaire; mais vous devez savoir qu'à côté de ces cas il en est d'autres, et en assez grand nombre, dans lesquels la perforation interventriculaire s'accom-

pagne d'autres lésions, notamment du côté de l'Artère Pulmonaire et de l'Aorte. On trouve parmi ces faits, comme bien vous pouvez le penser, une assez grande diversité; cependant il n'est pas impossible, en rapprochant ces faits les uns des autres, d'arriver à la constitution d'un type anatomo-pathologique et clinique, en un mot de faire œuvre de nosographe. Et c'est justement le grand mérite de Fallot[1] d'avoir montré, par une étude critique approfondie de 55 observations de Cyanose, que 39 fois on retrouvait une même association de lésions du cœur ou des gros vaisseaux. C'est cette association qui constitue la *Tétralogie de Fallot* dont je dois maintenant vous entretenir.

Voici quels sont les éléments dont se compose cette tétralogie anatomo-pathologique :

A. *Communication interventriculaire.*

B. *Rétrécissement de l'artère pulmonaire.*

C. *Hypertrophie du ventricule droit.*

D. *Déviation de l'aorte à droite* (ce dernier terme est très fréquent mais non constant).

Notez, Messieurs, que, d'une façon générale, dans cette association anatomo-pathologique, le trou de Botal est, sauf quelques rares exceptions, parfaitement obturé.

Pour ce qui est de la *communication interventriculaire*, je n'ai rien à ajouter à ce que je vous ai dit tout à l'heure en vous parlant de la Maladie de Roger, mais quant aux malformations portant sur les gros

1. Fallot, *Marseille médical*, 1888.

vaisseaux, *Aorte* et *Artère pulmonaire*, il va nous falloir, si nous voulons nous rendre compte de leur nature, entrer de nouveau dans quelques détails d'Embryologie élémentaire et d'Anatomie normale.

Commençons par l'Embryologie. — Nous avons, chemin faisant, en suivant le développement du cœur, vu que la partie supérieure du tube cardiaque primitif constituait le *bulbe artériel* qui, par suite du contournement en S de ce viscère, se plaçait au-dessus du ventricule commun, en avant de l'oreillette commune, encastré de chaque côté par les auricules de celles-ci, très développées pendant les premiers temps de la vie intra-utérine.

Un peu plus tard une nouvelle phase interviendra, celle du *dédoublement* et du *cloisonnement du bulbe artériel*; cette phase est à peu près terminée vers la septième semaine de la vie intra-utérine, elle coïncide donc sensiblement avec la production de la cloison interventriculaire (voir fig. 27 et 28).

Ici, comme pour les ventricules, le dédoublement se fait grâce au développement d'un septum qui sépare le bulbe artériel en deux portions dans le sens vertical. Tout d'abord on voit le bulbe artériel s'aplatir légèrement et sur la face interne des parois ainsi rapprochées se montrent deux épaississements linéaires situés l'un en face de l'autre. Ces deux épaississements linéaires s'accroissent jusqu'à ce qu'ils arrivent à se rencontrer et séparent ainsi le bulbe artériel en deux vaisseaux absolument distincts : l'*artère pulmonaire* et l'*aorte*. Pendant quelque temps ces deux vaisseaux res-

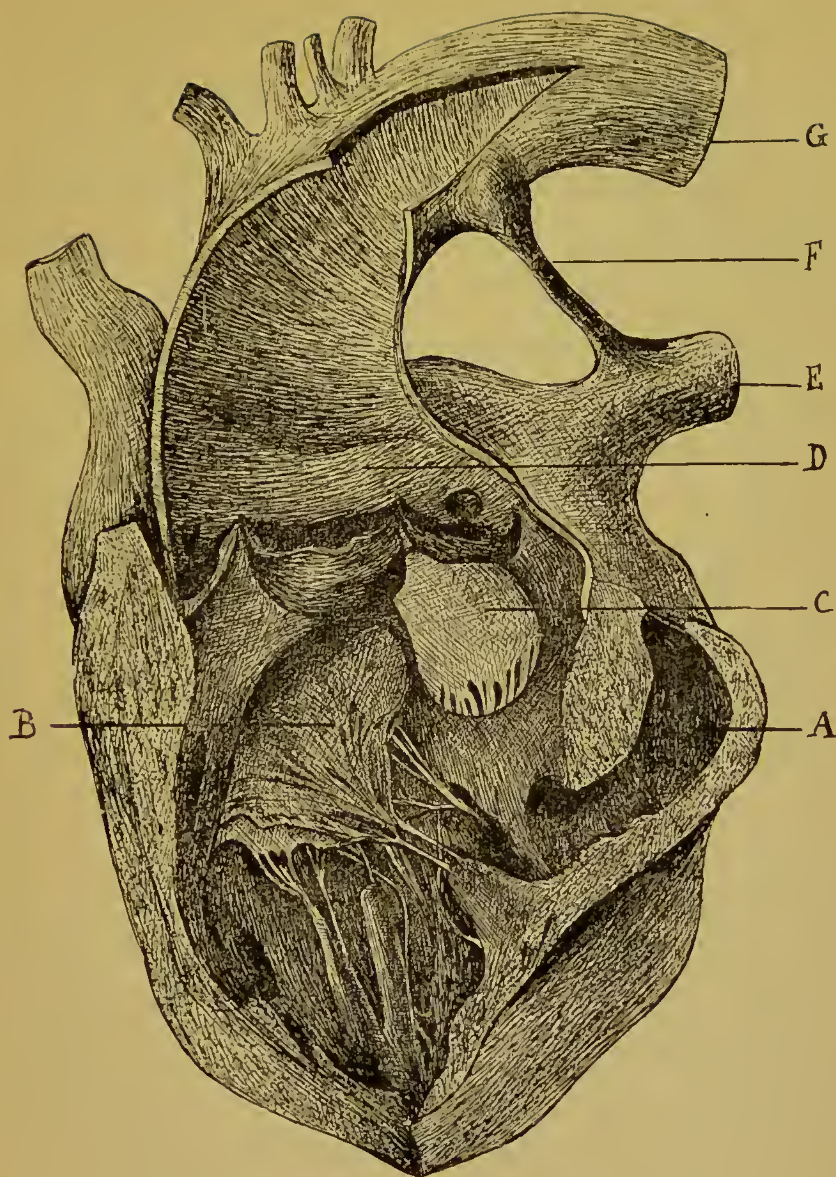


Fig. 30. — Cœur présentant des déformations congénitales multiples, vu par le ventricule droit. — A, infundibulum de l'artère pulmonaire, rétréci. B, valvule tricuspide. C, hiatus du septum interventriculaire. D, aorte s'ouvrant dans le ventricule droit. E, artère pulmonaire. F, canal artériel demeuré perméable. G, aorte. (D'après Rokitansky. — L'artère pulmonaire se trouve, dans cette figure, un peu plus rétrécie que dans le dessin original.)

tent comme soudés l'un à l'autre par une gaine adventice commune, mais peu à peu cette gaine disparaît et les deux grosses artères deviennent indépendantes.

Tel est, dans ses grandes lignes, le mode de formation de l'Artère Pulmonaire et de l'Aorte; ces notions vous mettent à même de comprendre que, dans certains cas, le cloisonnement du bulbe artériel ne se produisant pas, il n'existe à la base des ventricules qu'un seul vaisseau, mais c'est là un cas qui n'est guère compatible avec une survie suffisante pour nous intéresser.

Il me reste à vous expliquer comment il se fait que chez certains sujets il y ait une transposition de l'Aorte, c'est-à-dire que chez eux l'Aorte, au lieu de s'aboucher dans le ventricule gauche, s'ouvre soit dans le ventricule droit uniquement, soit à la fois dans le ventricule gauche et dans le ventricule droit.

Pour arriver à comprendre cette série de malformations, il est indispensable de remarquer que le cloisonnement du Bulbe artériel ne se fait pas suivant une ligne absolument droite et verticale, mais au contraire suivant une *direction oblique et en spirale*, de telle sorte que loin d'être juxtaposées dans un même plan vertico-transversal comme cela aurait lieu si le cloisonnement s'était fait suivant une ligne droite et verticale, l'Artère Pulmonaire et l'Aorte sont placées l'une au-devant de l'autre et s'enlacent l'une l'autre. — Ce cloisonnement s'opère de haut en bas, contrairement à celui du ventricule qui se fait de bas

en haut ; le septum bulbo-artériel et le septum interventriculaire se dirigent donc en réalité l'un vers l'autre, on peut même dire qu'ils se complètent.

En effet, la cloison bulbo-artérielle ne descend pas tout à fait jusqu'à l'extrémité inférieure du bulbe, aussi pendant quelque temps, l'Artère Pulmonaire et l'Aorte continuent-elles à communiquer entre elles au niveau de leur issue du ventricule, tandis que sur tout le reste de leur parcours elles sont entièrement séparées. — C'est au septum interventriculaire qu'est réservée la tâche non seulement d'isoler complètement l'un de l'autre ces deux vaisseaux, mais encore de fixer leur origine dans le ventricule droit pour l'Artère Pulmonaire, dans le ventricule gauche pour l'Aorte.

Voici comment le septum interventriculaire vient à bout de cette double tâche. — Vous savez que ce septum est formé de deux bourrelets qui, nés l'un de la paroi postérieure, l'autre de la paroi antérieure du ventricule commun, s'avancent de bas en haut à la rencontre l'un de l'autre. Le bourrelet postérieur gagne la lèvre postérieure de l'orifice auriculo-ventriculaire et s'y fixe, le bourrelet antérieur s'insère sur toute la partie *gauche* du pourtour du tronc artériel commun et non sur la partie médiane de celui-ci comme on aurait pu le supposer *a priori*. Cette sorte d'asymétrie n'est pas due à une déviation du septum interventriculaire, car en fait il occupe bien la partie médiane du ventricule, elle tient à ce que le Bulbe artériel tire son origine de la portion droite du ven-

tricule et nullement du milieu de celui-ci. D'après la disposition du septum interventriculaire que je viens de vous décrire, l'embouchure du tronc artériel commun, et par conséquent de l'Aorte aussi bien que de l'Artère Pulmonaire se trouverait donc exclusivement dans le ventricule droit. En réalité il n'en est pas ainsi grâce à ce que la cloison formée par le septum

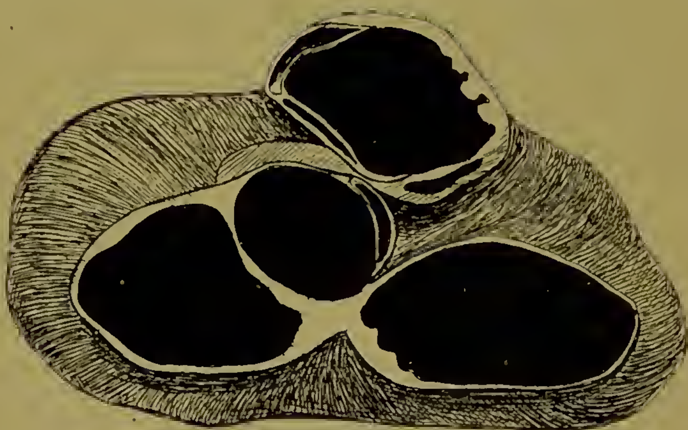


Fig. 51. — Cœur vu par en haut dont on a enlevé les oreillettes pour montrer la situation relative des orifices béants dans les ventricules. — En avant est l'orifice de l'artère pulmonaire ; immédiatement en arrière se trouve l'orifice de l'aorte : en arrière et latéralement par rapport à celui-ci, se voient les orifices auriculo-ventriculaires. Cette figure est destinée à montrer que l'orifice aortique se trouve presque immédiatement en arrière de l'orifice de l'artère pulmonaire, sur la partie médiane du cœur, ce qui permet de comprendre avec quelle facilité l'aorte peut s'ouvrir dans le ventricule droit dans les cas de malformation du septum interventriculaire. (Figure inspirée de Henle.)

interventriculaire reste incomplète au niveau de l'embouchure de l'aorte, l'hiatus qui persiste en ce point permet à cette artère de prendre son origine dans le ventricule gauche.

Cette description vous permet de comprendre que, dans le cas de malformation cardiaque, si cet hiatus vient à manquer, l'Aorte prendra, comme l'Artère

Pulmonaire, naissance dans le ventricule droit; s'il se produit en avant de l'origine de l'aorte, le résultat sera le même, mais il y aura en même temps communication entre les deux ventricules; si enfin le développement du septum interventriculaire est par trop incomplet, l'aorte s'abouchera à la fois dans le ventricule droit et dans le ventricule gauche.

Ces notions embryologiques sur le développement du Bulbe artériel étant acquises, il nous faut revenir à la *Tétralogie de Fallot*. Je vous ai dit que les quatre termes dont elle se compose sont les suivants :

A. *Communication interventriculaire*;

B. *Rétrécissement de l'artère pulmonaire*;

C. *Hypertrophie du ventricule droit*;

D. *Déviation de l'aorte à droite* (cette dernière malformation est très fréquente mais non constante).

Je vous ai assez longuement parlé des termes A et D de ce complexus pour n'avoir pas à y revenir, c'est du terme B qu'il nous faut nous occuper maintenant.

Le *rétrécissement de l'artère pulmonaire* se présente ici avec des caractères vraiment singuliers et dont vous ne pourrez vous faire une idée exacte que par les dessins que je vais placer sous vos yeux. Le plus souvent ce rétrécissement atteint un degré extrême, à tel point que c'est tout au plus s'il laisse passer une plume d'oie ou même une plume de pigeon. Considéré par sa face inférieure, l'orifice pulmonaire a la forme d'un entonnoir; envisagé par sa face supérieure il prend la forme d'un dôme. Les valvules en sont ordinairement méconnaissables; soudées entre elles elles

constituent un véritable diaphragme plus ou moins épaissi, plus ou moins induré, dont la lumière, le plus souvent à contours arrondis, se présente cependant quelquefois sous l'aspect d'une fente, et la comparaison classique avec le « museau de tanche » utérin est tout à fait topique quand on regarde le rétrécissement par sa face supérieure.

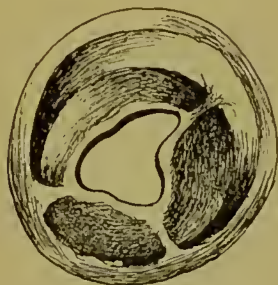


Fig. 32. — Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire, vu par en haut; soudure des trois valves entres elles. (D'après Peacock. — Un peu plus grand que nature.)

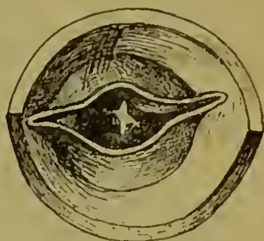


Fig. 33. — Rétrécissement de l'orifice pulmonaire chez une femme de dix-neuf ans, ne laissant passer qu'un stylet de 18 millimètres de circonférence; ce rétrécissement siégeait à la base même des valvules, les extrémités libres de celles-ci, tout en étant soudées, laissaient cependant un bien plus large passage. (D'après Peacock.)

Quant à l'*hypertrophie du ventricule droit* qui constitue le terme C de la tétralogie de Fallot, il n'est guère besoin d'insister sur sa description; d'après ce que vous savez de la pathologie générale du cœur, vous vous rendrez aisément compte qu'avec un pareil rétrécissement de l'Artère pulmonaire le Ventricule droit, auquel revient la tâche de faire progresser dans un tel orifice le sang qui lui parvient, doit nécessaire-

ment éprouver une hypertrophie marquée, et c'est ainsi en effet que les choses se passent.

Au point de vue Clinique, la Tétralogie de Fallot se caractérise tout d'abord par une *cyanose* généralement bien marquée et qui se montre ordinairement d'une

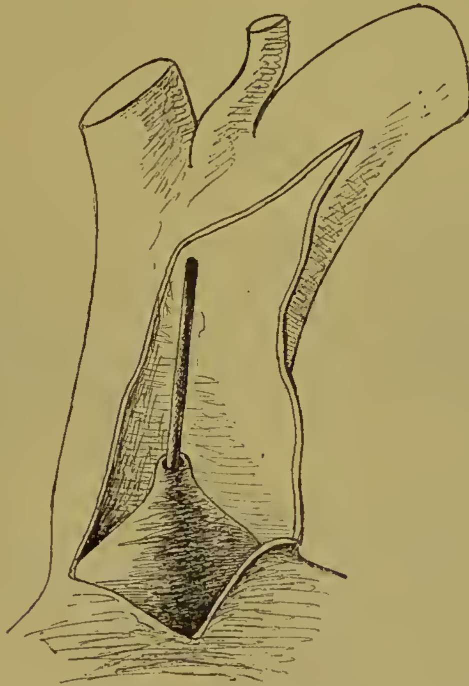


Fig. 34. — Rétrécissement pulmonaire congénital vu par en haut; un mince stylet a été introduit dans le seul orifice resté perméable; ainsi vues par en haut, les valvules de l'artère pulmonaire, intimement soudées ensemble, donnent tout à fait l'aspect d'un dôme. Cette pièce proviendrait d'une fille de dix à douze ans. (D'après Peacock; un peu plus grand que nature.)

façon précoce; en outre on constate les troubles fonctionnels qui accompagnent celle-ci, c'est-à-dire la *dyspnée* et les *palpitations*. Quant à l'examen du cœur lui-même, les renseignements qu'il fournit sont loin d'être identiques dans tous les cas, et c'est là une des raisons pour lesquelles, comme je vous l'ai déjà fait

remarquer, il est si difficile de poser un diagnostic précis de la variété de malformation cardiaque en présence de laquelle on se trouve. Les signes d'auscultation les plus fréquents, quoiqu'ils soient loin d'être constants, sont le *frémissement cataire* et un *souffle systolique* qui tantôt siège à la partie moyenne de la région précordiale, tantôt occupe le deuxième espace

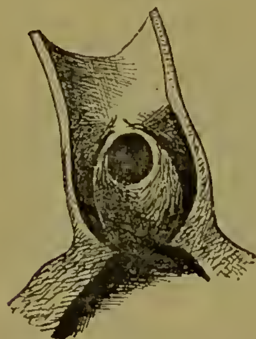


Fig. 35. — Rétrécissement de l'artère pulmonaire chez un garçon de six ans et demi ; l'artère pulmonaire, ouverte suivant son grand axe, se porte en haut et à gauche ; la soudure des valvules a déterminé la production d'une sorte de tube qui se trouve inclus dans l'artère pulmonaire. (D'après Peacock.)



Fig. 36. — Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire ; même pièce que celle de la figure 35, mais vue par en haut. (D'après Peacock.)

intercostal gauche en se propageant vers la clavicule.

Vous connaissez maintenant, Messieurs, les modalités les plus fréquentes de ce qu'on peut appeler les *malformations cardiaques combinées* ou *associées*; à ces différents vices de développement il s'en joint quelquefois un autre, intéressant au point de vue embryologique, et dont François Franck a fait une étude qui mérite d'être signalée. C'est la *persistance du canal*

artériel, canal qui, comme vous le savez, fait, chez le fœtus, communiquer l'Artère Pulmonaire avec l'Aorte; après la naissance ce canal normalement s'oblitère. Dans certains cas de malformation du cœur, au contraire, ce canal reste perméable, et alors, d'après François Franck on entendrait souvent, mais non toujours, un souffle à la partie postérieure du thorax, à gauche du rachis, au niveau des troisième et quatrième vertèbres dorsales; ce souffle éprouverait un renforcement pendant l'inspiration, une diminution pendant l'expiration; la respiration aurait d'ailleurs une action évidente sur les caractères du pouls.

Il nous reste maintenant à nous occuper de la troisième variété des malformations cardiaques « cliniques » que je vous ai énumérées au commencement de cette leçon, de cette variété qui consiste dans l'*inocclusion de la paroi interauriculaire*. C'est avec intention que je ne vous en parle qu'en troisième lieu, pour protester contre l'importance exagérée qu'un grand nombre d'auteurs, et notamment les classiques, ont attribuée à ce vice de développement du cœur dans la production de la Cyanose. En réalité le rôle que joue la *persistance du trou de Botal* dans la pathogénie de la cyanose congénitale est, comme vous le verrez tout à l'heure, assez secondaire. A tel point que l'opinion la plus généralement adoptée aujourd'hui est qu'à l'état isolé, et chez un sujet jeune et non surmené, l'inocclusion du trou de Botal est souvent insuffisante à déterminer la Cyanose; lorsque cette inocclusion s'accompagne du syndrome cyanique

c'est donc d'une façon un peu exceptionnelle et sous l'empire de conditions spéciales.

Ces réserves étant faites, je me trouve obligé, autant par la tradition que par la nécessité du sujet, de vous exposer les principales notions ayant cours actuellement sur l'*inocclusion du septum interauriculaire.*

Au point de vue embryologique je vous rappellerai tout d'abord que l'*oreillette primitive* ou *commune* est unique, elle constitue l'extrémité inférieure du tube cardiaque, et c'est au moment où celui-ci se replie en S que, comme nous l'avons vu, l'oreillette se place au-dessus du ventricule, en arrière du bulbe artériel que débordent latéralement les auricules extraordinairement développées à cette époque de la vie. Cette oreillette, jusque-là à cavité unique, commence, pendant la quatrième semaine, à présenter des indices de division en deux cavités distinctes droite et gauche; on constate en effet, au niveau de la paroi postérieure et de la paroi supérieure de la face interne de l'oreillette, un bourrelet vertical qui est l'amorce de la cloison interauriculaire. Le bourrelet progresse peu à peu de haut en bas et constitue bientôt une lame qui s'accroît par son bord inférieur de telle façon que celui-ci atteint les lèvres de l'orifice auriculo-ventriculaire jusqu'alors unique et les coupe en croix; c'est ainsi que se produit le dédoublement de ce canal en orifice mitral et orifice tricuspide, dédoublement qui s'achève par la pénétration de la lame interauriculaire dans la profondeur du canal auriculo-ventriculaire.

La cloison interauriculaire après avoir, en se développant de haut en bas, atteint l'orifice auriculo-ventriculaire, se trouve séparer d'une façon complète l'oreillette primitive ou commune en deux cavités secondaires : l'oreille droite et l'oreillette gauche. Cette cloison interauriculaire est d'ailleurs loin d'avoir dès ce moment sa constitution définitive, aussi la nomme-t-on quelquefois : *cloison interauriculaire primitive.* En effet, d'après certains auteurs, notamment Rokitansky, à son centre il se forme un nombre considérable de pertuis dont la juxtaposition produit un état fenêtré de la cloison qui à ce niveau ne consiste plus qu'en un simple reticulum. Peu à peu les tractus qui limitent les mailles les plus centrales de ce reticulum s'atrophient ou se rompent, bref elles disparaissent, et par conséquent toute cette partie médiane de la cloison interauriculaire se trouve occupée par un large orifice dont les bords s'épaississent de façon à lui former une sorte d'ourlet assez résistant. Les tractus qui limitent les mailles les plus périphériques au contraire s'élargissent, se soudent les uns aux autres et forment une lame continue qui est la cloison interauriculaire définitive. L'orifice ainsi produit est le *trou de Botal.* Pour d'autres auteurs, au contraire, le *trou de Botal* ou *foramen ovale* devrait sa formation simplement à ce fait que les deux lames par le moyen desquelles se fait le développement de la cloison interauriculaire : lame postérieure et lame antérieure, en se dirigeant à la rencontre l'une de l'autre, ne parviendraient pas

à se souder ensemble entièrement, il resterait entre elles un hiatus qui constitue le trou de Botal. Il est certain que cette manière de voir s'accorde bien avec l'aspect du trou de Botal qui est celui d'une fente verticale dont les deux lèvres chevauchent un peu

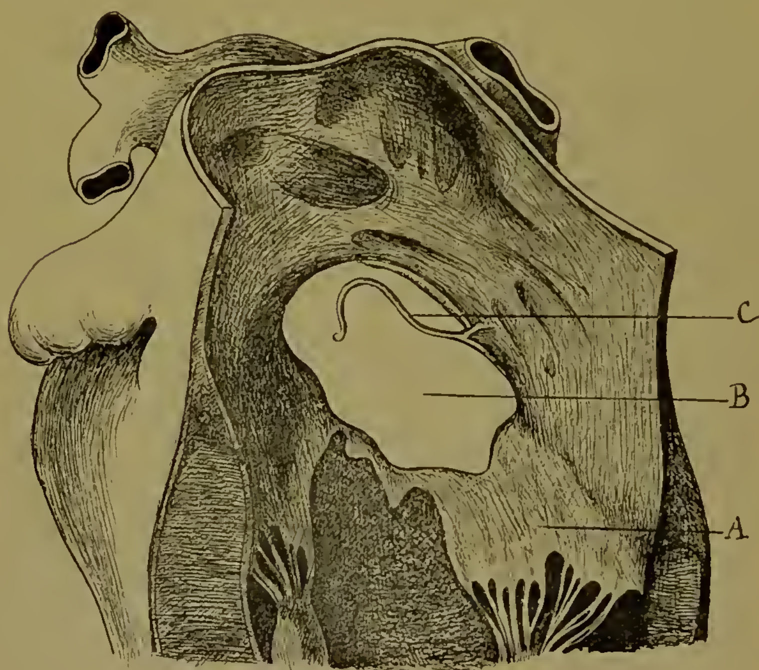


Fig. 37. — B, hiatus dans la cloison interauriculaire. Oreillette gauche. Ce hiatus est limité en bas par la cloison interventriculaire. A, valvule mitrale. — En C se voit un filament membraneux provenant du rudiment du septum interventriculaire et qui semble être le vestige d'un des tractus fibreux dont il a été question p. 215. (D'après Rokitansky.)

l'une sur l'autre, la lèvre postérieure se trouvant à gauche de la lèvre antérieure et constituant la *valvule du trou ovale*. Je ne veux pas poursuivre jusque dans ses dernières phases l'évolution du trou de Botal, car vous savez tous, qu'après la naissance, ses lèvres se

soudent plus ou moins complètement l'une à l'autre de façon à produire l'étanchéité de la cloison interauriculaire. Cette étanchéité n'en existe d'ailleurs pas moins, même quand il reste au niveau de la fosse ovale un certain hiatus, elle est due alors au recouvrement

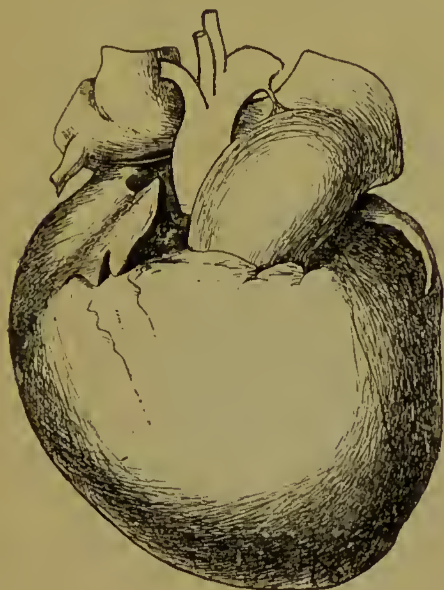


Fig. 38. — Cœur du malade qui fait l'objet de cette leçon : Poul.... On remarquera l'aspect globuleux de ce viscère et le calibre exagéré de l'artère pulmonaire. Le volume du cœur était considérable, pour s'en rendre compte on comparera cette figure avec la fig. 39 qui montre un cœur normal dessiné à la même échelle. (Dessin de M. Gauchery).



Fig. 39. — Cœur normal dessiné à la même échelle que celui qui fait l'objet de la fig. 38. (Dessin de M. Gauchery.)

en valvule des deux lèvres du trou de Botal l'une sur l'autre; en effet ces lèvres s'accolant étroitement, on conçoit que toute pression latérale exercée sur elles par le sang contenu dans l'oreillette droite aura pour résultat d'obturer temporairement le trou de Botal d'une façon complète.

D'après ce qui précède vous vous ferez aisément, Messieurs, une idée des malformations cardiaques qui ont pour caractère commun l'*inocclusion du septum interauriculaire*. C'est intentionnellement d'ailleurs que je vous parle de celles-ci au pluriel, car vous devez bien penser qu'il existe entre elles des diffé-

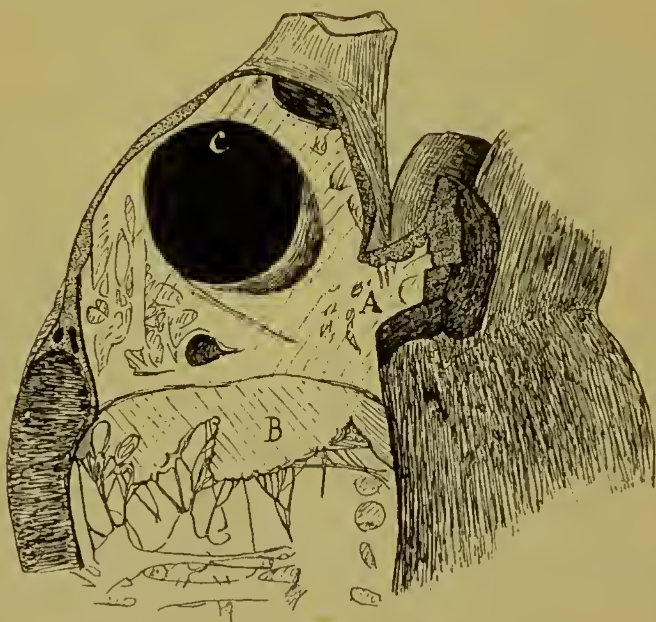


Fig. 40. — Cœur du malade qui fait l'objet de cette leçon Poul.... ; les cavités droites ont été ouvertes : A, oreillette droite ; B, valvule triscuspide. En C on voit un énorme hiatus du septum interauriculaire bordé en avant et en bas par un repli semi-lunaire qui représente l'indice du processus de cloisonnement normal dont l'évolution complète amène l'obturation du Trou de Botal. (Dessin de M. Gauchery.)

rences considérables, tant au point de vue anatomo-pathologique qu'au point de vue clinique. C'est ainsi, par exemple, que l'inocclusion par défaut de développement de la cloison interauriculaire pendant la vie intra-utérine n'est nullement comparable à celle qui résulte de la persistance après la naissance d'un simple

hiatus au niveau du trou de Botal. Dans le second cas la lésion est des plus minimes et ce n'est que par exception qu'elle se révèle cliniquement; lorsque, au contraire il s'agit d'une malformation intra-utérine de la cloison interauriculaire, on constate souvent d'autres vices plus ou moins profonds dans le développement du cœur. Il s'agit surtout alors soit de rétrécissement, soit de dilatation de l'Artère Pulmonaire; fréquemment aussi de défauts de développement des orifices auriculo-ventriculaires, ce qui s'explique bien facilement d'après ce que nous savons du rôle que joue la valvule interauriculaire dans la formation de ces orifices. Enfin, dans quelques cas, mais rarement, l'inocclusion du septum interauriculaire peut coïncider avec la tétralogie de Fallot.

Je voudrais pouvoir, en terminant, vous indiquer les signes auxquels vous reconnaîtrez sur le vivant les malformations du septum interauriculaire; malheureusement les notions que nous possédons à cet égard sont à peu près nulles. Bientôt cependant j'aurai l'occasion de vous dire quelques mots de la persistance du trou de Botal considérée au point de vue de son expression clinique.

TREIZIÈME LEÇON

DE LA CYANOSE PAR MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU CŒUR (*Suite*).

Mode de production des malformations cardiaques. — Théorie de l'*endocardite fœtale* de Bouillaud. — Théorie des *malformations embryogéniques*. — Etiologie des malformations cardiaques : maladies infectieuses, hérédité. — Mode de production de la cyanose ; théorie du *mélange des deux sangs* ; cyanose tardive ; cyanose retardée ; observation d'un malade avec cyanose retardée ; théorie de la *gêne mécanique de la circulation* avec dilatation passive des capillaires superficiels par un sang mal hématosé. — De l'*hyperglobulie* dans la cyanose congénitale ; ses analogies avec l'hyperglobulie des altitudes.

Messieurs,

Les considérations générales sur les malformations cardiaques dans lesquelles j'ai dû entrer au cours de la précédente Leçon nous ont un peu éloigné de l'étude de la Cyanose congénitale proprement dite, tout en nous fournissant d'ailleurs pour cette étude même des points de repère précieux. — Je voudrais maintenant examiner avec vous les conditions dans lesquelles survient la Cyanose congénitale; mais avant d'aborder cette question il nous faut exa-

miner le *mode de production* des malformations cardiaques. Ces deux sujets sont étroitement connexes; vous allez voir que, sur l'un et sur l'autre, des opinions fort différentes ont été émises; je me bornerai à vous exposer les deux principales d'une façon assez sommaire, car l'hypothèse qui sert de base à chacune d'elles est en réalité des plus simples, et peut se passer de longues explications.

Pour les partisans de la première opinion, et ils sont nombreux, le primum movens des malformations cardiaques qui déterminent la Cyanose congénitale serait une *endocardite fœtale*. C'est Bouillaud qui, je crois, le premier émit cette hypothèse, et l'on ne saurait s'en étonner si l'on songe aux admirables travaux faits par cet auteur sur l'endocardite des adultes et sur les relations de celle-ci avec le rhumatisme; fatalement Bouillaud devait être conduit à rechercher avec amour l'endocardite fœtale et à lui accorder un rôle de premier ordre. Cette théorie a été admise et soutenue, avec quelques variantes, par Larcher, par Cadet de Gassicourt, par Lancereaux, c'est elle qu'a adoptée Grancher et que, dans son remarquable article du dictionnaire de Dechambre, il a développée d'une façon qui n'a pas peu contribué à assurer son triomphe pendant ces dernières années.

Considérée dans ses grandes lignes cette théorie est la suivante : — Dans les premiers mois de la vie fœtale une endocardite survient; celle-ci, d'après les auteurs qui ont fait des recherches sur ce sujet, frappe beaucoup plus souvent la séreuse du cœur

droit que celle du cœur gauche (285 fois contre 15 d'après une statistique de Rauchfuss dressée sur 300 cas d'endocardite fœtale). Cet endocardite devant siéger au niveau de la portion du cœur droit où la circulation est le plus active, c'est-à-dire surtout au niveau de l'orifice de l'Artère Pulmonaire, sa conséquence immédiate sera d'amener le *rétrécissement de l'artère pulmonaire.*

Ce rétrécissement de l'Artère Pulmonaire va, à lui seul, être le point de départ de toutes les autres malformations existant soit du côté des cloisons. soit du côté des gros vaisseaux.

En effet, le sang qui se trouve dans le ventricule droit et va par conséquent être lancé dans l'Artère Pulmonaire et par elle dans le poumon, éprouve au niveau du rétrécissement un obstacle qui détermine une augmentation de la pression a tergo, d'où les conséquences suivantes, un peu variables selon l'époque du développement cardiaque où est survenue l'endocardite : — La *cloison interventriculaire* ne peut s'achever et porte un de ces hiatus que nous avons précédemment étudiés, hiatus par lequel une partie du sang contenu dans le ventricule droit cherche à se frayer un chemin.

— De même la *cloison interauriculaire* ne peut non plus accomplir son évolution normale, l'exagération de la pression sanguine fait obstacle à l'oblitération de la fosse ovale ; le *trou de Botal* reste béant.

— C'est encore au rétrécissement de l'Artère Pulmonaire qu'il faudrait attribuer la *persistance du*

canal artériel; l'apport sanguin fourni par l'Artère Pulmonaire sténosée étant insuffisant pour assurer l'hématose dans le poumon, une portion du sang de l'Aorte passerait par le Canal Artériel pour entrer dans la circulation pulmonaire.

— Enfin c'est encore la pression rétrograde due au rétrécissement de l'Artère Pulmonaire qui devrait être mise en cause dans la production de la *déviation de l'Aorte vers la droite*, le septum interventriculaire se trouvant rejeté à gauche par l'excès de pression dans le ventricule droit.

Vous voyez, Messieurs, que la théorie de l'*endocardite fœtale* a réponse à tout, qu'elle suffit à tout expliquer. Quant à la valeur de ces explications, c'est une autre affaire, et j'avoue pour ma part n'avoir qu'une médiocre confiance en général, dans toute cette Physiologie que l'on taille « sur mesure » pour établir la pathogénie des maladies; le langage que nous prêtons aux faits, quand ils sont aussi compliqués, est rarement celui qu'ils parlent en réalité. D'ailleurs pour ce qui est de l'hydraulique cardiaque, nous avons tout lieu d'être modestes, puisque nous ne savons pas encore exactement quel est le mode de production des bruits du cœur dans la révolution cardiaque normale.

La théorie adverse de celle de l'Endocardite Fœtale est la théorie des *malformations embryogéniques*. Elle est moins brillante que la précédente, ses déductions n'ont pas le même enchaînement, elle se borne plutôt à constater qu'à expliquer. — D'après cette

théorie dont le protagoniste n'est autre que Rokitansky, c'est une déviation du processus embryogénique qui doit être rendue responsable des malformations cardiaques, l'endocardite fœtale, quand elle existe, ne serait que secondaire; aussi les partisans de la théorie embryogénique font-ils remarquer que les lésions d'endocardite sont d'autant plus prononcées qu'on examine le cœur de sujets plus âgés. Ainsi que je viens de vous le dire, cette théorie est actuellement hors d'état de donner aucune explication sur le « *pourquoi* » des malformations cardiaques, mais les indications qu'elle fournit sur le « *comment* » ne sont pas à dédaigner.

D'une façon générale cette théorie s'appuie uniquement sur les faits d'embryologie cardiaque que nous avons étudiés déjà avec quelques détails à propos de l'anatomie pathologique; leur simple énumération devra donc actuellement nous suffire.

L'*inocclusion du septum interventriculaire* est due simplement, d'après Rokitansky, à ce que l'évolution de cette cloison a été incomplète. De même pour l'*inocclusion du septum interauriculaire*.

La *déviation de l'aorte à droite* tient à un vice de développement du septum interventriculaire, la partie postérieure de celui-ci peut, en effet, au lieu de prendre naissance à droite, ce qui lui permet d'embrasser l'origine de l'aorte dans sa concavité et de la rejeter à gauche, avoir son point d'attache trop à gauche, et par conséquent reporter l'embouchure de l'aorte vers la droite, c'est-à-dire dans le ventricule droit.

Quant au *rétrécissement de l'artère pulmonaire*, il cesse d'être la clef de voûte des malformations cardiaques. En effet, si quelquefois il peut se montrer primitif, il est le plus souvent secondaire et dû à ce que le sang, trouvant du côté de l'hiatus interventriculaire et de l'Aorte déplacée à droite, un facile passage, ne se porte plus qu'en faible quantité vers l'Artère Pulmonaire, d'où l'atrésie de celle-ci et la persistance du Canal Artériel par lequel l'ondée sanguine pénètre encore en quantité suffisante dans les vaisseaux du poumon.

Telles sont, Messieurs, dans leurs grandes lignes, les deux opinions en présence. Je n'ai pas la prétention de trancher un différend qui, comme vous l'avez vu, divise les meilleurs esprits. Je vous avouerai cependant que mes préférences iraient plutôt vers la seconde de ces théories. Mais d'autre part on ne saurait méconnaître que la théorie de l'endocardite fœtale doive s'appliquer très légitimement à quelques cas de malformations congénitales du cœur; il est vraisemblable en effet que certains faits d'*inocclusion du septum interventriculaire* ou du *septum interauriculaire* ne reconnaissent pas d'autre mécanisme.

Abstraction faite de la Pathogénie des malformations cardiaques, il y aurait un intérêt réel à étudier leur Étiologie. Malheureusement nos connaissances à cet égard sont encore des plus rudimentaires. Ici encore nous retrouvons l'influence des deux théories régnantes sur le mode de production de ces malformations cardiaques.

Vous pensez bien que les partisans de l'Endocardite Fœtale ont pris grand soin de rechercher l'influence des *maladies infectieuses* de la mère pendant la grossesse, comme cause de ces malformations, afin de prouver, ainsi que l'a dit d'une façon pittoresque Fabre (de Marseille), que « la mère a eu son endocardite à l'orifice pulmonaire de son enfant »; c'est à ce point de vue notamment que le *rhumatisme* de la mère a été incriminé. La *syphilis* a été également signalée dans quelques observations.

De leur côté les partisans de l'origine Embryogénique des malformations cardiaques invoquent en leur faveur quelques-uns des faits observés dans l'étude de l'Étiologie. D'une part ils font remarquer avec quelle fréquence on constate chez les individus atteints de Cyanose l'existence d'autres malformations congénitales. (Vous n'avez pas oublié qu'il en était ainsi chez le malade que je vous ai présenté); cet argument est en effet des plus sérieux. — D'autre part ils rapportent un certain nombre d'observations dans lesquelles les malformations cardiaques se sont montrées chez plusieurs frères et sœurs, observations qui témoignent par conséquent d'une *influence héréditaire* incontestable. — Quant à la nature de cette influence héréditaire, il est évidemment difficile de la pénétrer; dans quelques cas cependant il semble que la *syphilis* puisse être incriminée. Ici le rôle de la syphilis est différent de celui que lui attribuent les partisans de l'endocardite fœtale, mais peut-être n'en est-il pas moins réel, vous savez d'ailleurs l'influence

considérable qu'exerce l'*hérédo-syphilis* sur un grand nombre de malformations congénitales.

Après ces considérations sur la Pathogénie et l'Étiologie des malformations cardiaques, nous devons étudier le *mode de production de la Cyanose*, de cette coloration bleue des téguments qui s'observe dans certaines malformations du cœur mais non dans toutes. En effet, nous avons déjà vu que, contrairement à l'opinion courante, la Cyanose n'appartient guère à l'*inocclusion du septum interauriculaire*, à la *persistance du trou de Botal*, du moins en dehors de certaines conditions d'âge et de santé générale. — De même l'*inocclusion du septum interventriculaire* ne s'accompagne pas non plus de coloration bleue des téguments. — Le type anatomo-pathologique qui est le plus souvent associé à la Cyanose congénitale est incontestablement la *Tétralogie de Fallot* avec ou sans persistance du Trou de Botal.

Quant au *mode de production* de la Cyanose elle-même, nous allons, ainsi que pour la Pathogénie des malformations cardiaques, nous trouver en présence de deux théories opposées, toutes deux séduisantes, toutes deux défendues avec grand talent par les médecins les plus distingués.

L'une de ces théories, la plus ancienne et la plus communément adoptée, du moins jusque dans ces dernières années, est celle qui consiste à attribuer la Cyanose au *mélange du sang veineux et du sang artériel* dans le cœur, par suite des communications anormales existant entre les cavités gauches et droites de

ce viscère. — D'après les partisans de cette opinion qui est surtout connue sous le nom de « Théorie de Gintrac », il se produirait, soit au niveau de l'hiatus du septum interventriculaire, soit au niveau du Trou de Botal persistant, soit encore au niveau du Canal artériel, un reflux du sang veineux vers le sang artériel, reflux tel que celui-ci perdrait en partie sa rutilance pour prendre une teinte violette, et c'est la teinte violette de ce sang, dès lors insuffisamment artérialisé, qui, vue par transparence à travers les capillaires de la peau et des muqueuses, donnerait aux téguments cette coloration si spéciale que les dénominations de « maladie bleue », « d'ictère violet » rendent d'une façon si pittoresque.

Cette idée du mélange du sang artériel et du sang veineux, admise déjà par la plupart des anciens auteurs, avait donné lieu, de leur part, aux plus singulières spéculations, et je vous demande à ce propos la permission de vous citer textuellement un passage de la Thèse de Gintrac père :

« On a cru pendant longtemps que la conservation du trou interauriculaire et du canal pulmo-aortique donnait la faculté de rester un temps assez long sans respirer, et conséquemment de plonger, de demeurer sous l'eau plusieurs instants sans encourir le danger de perdre la vie. Descartes, Harvey, avaient avancé que chez les oies, les canards et les animaux qui peuvent vivre sous l'eau sans respirer, ce canal et ce trou ne s'oblitèrent pas.... — Ces différentes assertions donnèrent à Consentinus l'idée de rendre

l'homme amphibie en fermant à plusieurs reprises, de suite après la naissance, les narines et la bouche (manipulation qui avait pour but d'empêcher l'occlusion du trou de Botal et du canal artériel). — Buffon avait fait des expériences à ce sujet chez les jeunes chiens, et Vandermonde pense que l'on pourrait, à l'aide d'un artifice analogue, rendre les enfants capables d'habiter dans l'air et dans l'eau, et concourir de cette manière à la perfection de l'espèce humaine. »

Je m'empresse d'ajouter que, si Gintrac père mentionne d'aussi bizarres imaginations, c'est pour les condamner en déclarant qu'un pareil mélange des deux sangs, loin de « concourir à la perfection de l'espèce humaine », ne peut que disposer à une asphyxie plus facile les individus chez lesquels il a lieu.

Cette théorie du mélange du sang artériel et du sang veineux a été en butte à de sérieuses objections.

L'opinion adverse soutenue dans ces derniers temps surtout par Cadet de Gassicourt et par Grancher est celle qui consiste à attribuer la Cyanose à la *gêne mécanique de la circulation et à la dilatation passive des capillaires superficiels par un sang mal hématosé.*

Pour les auteurs qui défendent cette opinion, le mélange des deux sangs, réel dans certains cas, n'aurait pas pour conséquence de produire la Cyanose, et celle-ci surviendrait d'ailleurs chez des individus chez lesquels ce mélange n'a pas lieu.

Il est certain que sur ces deux points l'argumentation de ces auteurs est fort bien conduite et mérite

d'être prise en sérieuse considération. En effet, l'existence d'une inocclusion de la cloison interauriculaire ou interventriculaire ne suffit pas pour que fatalement le mélange des deux sangs se produise; il y a lieu de tenir à cet égard grand compte des différences de pression existant entre les diverses cavités du cœur. C'est ainsi par exemple que la pression étant généralement plus forte dans le cœur gauche que dans le cœur droit, il s'ensuivra que, dans bien des cas, ce n'est pas le sang veineux qui viendra se mêler au sang artériel, mais le contraire qui aura lieu, et un pareil mélange ne saurait présenter les conditions nécessaires à la production de la coloration bleue des téguments. — Dans d'autres cas, au contraire, c'est bien de droite à gauche que se fait le passage du sang, et alors il est difficile de se refuser à lui assigner un rôle dans la production du phénomène qui nous occupe. C'est par exemple ce qui se passe dans l'apparition de la *cyanose tardive* à laquelle Bard et Curtillet ont consacré un intéressant mémoire dans la *Revue de médecine* (1889).

Il existe en effet des cas dans lesquels la Maladie bleue peut survenir brusquement chez un individu adulte, bien portant, dont la santé générale n'a jamais laissé soupçonner la moindre anomalie cardiaque. Cette forme *secondaire* de la Maladie bleue peut, disent Bard et Curtillet, être nettement séparée de la forme vulgaire, *primitive*, par ce premier caractère, très important, qu'elle n'est point congénitale, et que la date de son début est parfois même très reculée,

d'où la dénomination, proposée par ces auteurs, de *forme tardive de la maladie bleue.* Cette forme se distingue encore de la Cyanose congénitale, dont l'évolution est lente, chronique, et la durée relativement longue, par sa marche rapide et pour ainsi dire aiguë.

Dans tous les cas observés jusqu'à ce jour la mort a suivi de très près l'apparition de la Cyanose. Enfin, dernière différence, et des plus importantes, ces deux formes ne sont pas le résultat de lésions anatomiques identiques. La forme tardive se rencontre uniquement en effet dans les cas où existait la persistance du Trou de Botal, mais celle-ci avait jusqu'alors passé inaperçue grâce à ce que, la valvule de Vieussens étant suffisante, et la pression du sang plus forte dans l'oreillette gauche que dans la droite, l'obturation se trouvait assurée. Mais qu'il survienne une affection pulmonaire amenant une gêne dans la petite circulation, et l'on verra se produire une hypertrophie de l'oreillette droite; la contraction de celle-ci, étant ainsi renforcée, soumettra le sang veineux qu'elle contient à une pression plus forte qu'à l'ordinaire, pression qui dépassera celle du sang dans l'oreillette gauche. A partir de ce moment le sang veineux s'écoulera librement de l'oreillette droite dans la gauche, le mélange du sang veineux dans le système artériel s'effectuera, d'où apparition de la Cyanose tardive.

A côté de ces faits de *cyanose tardive* dont je viens de vous exposer les caractères cliniques et la pathogénie, il convient de signaler ceux dans lesquels la

Cyanose est simplement *retardée*. Il existe en effet des cas de malformations congénitales du cœur même très accentuées et multiples, dans lesquels la Cyanose ne se produit pas dès la naissance, mais bien quelques années plus tard, par exemple vers l'âge de quatre, cinq, six ans et plus. Vous avez eu tout récemment dans le service l'occasion de voir et d'étudier un jeune garçon, chez qui la Cyanose s'était montrée dans ces conditions.

Je veux vous rappeler les principaux points de cette observation intéressante à différents points de vue. Il s'agit d'un garçon de douze ans dont les antécédents héréditaires sont assez singuliers : son père, ancien mineur, asthmatique, névropathe, alcoolique et morphinomane, avait eu 10 enfants (sa femme a fait en outre 2 fausses couches), 4 de ces enfants sont morts en bas âge, dont 3 avec des convulsions, les 3 derniers enfants (ce sont ceux qui sont nés depuis que le père s'adonne à la morphine), parmi lesquels se trouve notre malade, sont particulièrement malingres, le dernier même est rachitique. La production des malformations cardiaques chez Seg... pourrait donc bien relever directement des troubles de nutrition produits chez un de ses géniteurs par cette intoxication chronique dont l'influence dégénérative sur la descendance n'est que trop connue. Dès sa naissance notre petit malade était malingre, très chétif, quoique né à terme, mais il n'offrait aucun indice de Cyanose. C'est tout à fait subitement que celle-ci survint, à l'âge de neuf ans ; un jour qu'il allait en classe par

un très fort vent qui lui soufflait dans la figure, il fut pris tout d'un coup d'une gène considérable pour respirer; lorsqu'on le ramena chez lui il était tout violet. A partir de ce moment, cet enfant présenta toujours une tendance à la dyspnée et parfois de véritables accès de suffocation pendant lesquels la Cyanose s'accentuait, et quelquefois même survenait une perte de connaissance. Il s'agit chez ce malade très certainement d'une malformation cardiaque congénitale ainsi qu'en témoignent : l'hypertrophie du cœur dont le premier bruit est dédoublé, les déformations caractéristiques des doigts, et la Cyanose dont l'intensité et la durée sont absolument caractéristiques de la Maladie bleue. Mais cette Cyanose est survenue seulement à l'àge de neuf ans, tandis que les malformations cardiaques sont manifestement congénitales, et, chose singulière elle est survenue à l'occasion d'un effort (marche rapide contre le vent); il semble donc bien que son apparition soit due à la rupture d'un équilibre cardiaque fort instable puisqu'un simple effort a suffi pour amener ce résultat. Les faits de ce genre, exemples de *cyanose retardée*, ne sont pas extrêmement rares.

Mais toutes ces considérations nous ont fait dévier un peu du but que nous nous étions proposé : l'étude de la Pathogénie de la Cyanose par malformation congénitale du cœur. Je vous disais que, sans prendre fait et cause uniquement pour l'une des théories en présence, on était autorisé à admettre que, suivant toute vraisemblance, chacune d'elles pouvait s'appliquer à

telle ou telle série de faits. Nous avons passé en revue les cas dans lesquels le *mélange de deux sangs* peut être incriminé; examinons maintenant ce qui a trait à l'autre théorie, c'est-à-dire à l'influence de la *gêne mécanique de la circulation* et de la *dilatation passive des capillaires superficiels par un sang mal hématosé.*

Pour ce qui est de la *gêne mécanique de la circulation*, elle n'est que trop évidente, et son action est particulièrement manifeste dans l'observation que je viens de vous citer ayant trait à notre jeune garçon de douze ans.

Quant à l'*hématose insuffisante du sang*, j'ai l'intention d'insister davantage sur elle, car à ce propos nous devons examiner toute une série de faits dont les connexions plus ou moins intimes ne sont pas sans intérêt.

En effet, depuis les recherches de Krehl, en Allemagne, de Vaquez, en France, l'attention a été appelée sur un phénomène singulier constaté dans la Cyanose congénitale d'origine cardiaque, à savoir sur une *hyperglobulie* de degré variable.

L'examen du sang s'imposait donc chez mon malade. Cet examen a été fait, sur ma demande, avec beaucoup de soin et à plusieurs reprises, par MM. Lapicque et Auscher, chef et sous-chef de Laboratoire de la Clinique. Je me fais un plaisir de les remercier ici. Ce sont les résultats de cet examen que je vais rapporter.

Il s'est trouvé que chez notre malade l'*hyperglobulie* et l'*augmentation du taux de l'hémoglobine* exis-

taient de la façon la plus nette. Voici les chiffres eux-mêmes :

Plusieurs examens ont été faits par MM. Lapicque et Auscher; les notes qui m'ont été remises par eux portent spécialement sur ceux du 14 et du 27 décembre 1894.

	14 décembre.	27 décembre.	Moyenne normale.
Volume globulaire à l'hématocrite. . .	79	80	51
Nombre des globules rouges.	7.900.000	7.550.000	5.250.000 environ.
Fer du sang pour 1,000	0,59 et 0,61	»	0,44

Dans un examen fait par G. Marinesco en octobre 1895, avec l'hémoglobinimètre de Gowers, le chiffre de l'hémoglobine fut de 100/100.

On voit, d'après la comparaison de ces chiffres avec ceux donnés par différents auteurs pour le sang normal, que le nombre des globules rouges d'une part, le chiffre de l'hémoglobine d'autre part, sont considérablement augmentés. Cette augmentation est concordante avec celle que Krehl, Vaquez et Banholzer[1] ont constatée dans leurs analyses. Je citerai également les chiffres trouvés tout récemment par M. Maurice Bureau[2] dans un cas de Cyanose congénitale d'origine cardiaque chez une fille de seize ans; lors d'un

1. Banholzer. *Ueber das Verhalten des Blutes bei angeborener Pulmonalstenose. Centralbl. f. innere Medizin.*, 1894, n° 25, p. 521. — Je dois cette indication bibliographique à l'obligeance de M. Vaquez.

2. Maurice Bureau. *Société médico-chirurgicale de Nantes*, 24 mai 1894.

premier examen en novembre 1893, le chiffre des globules rouges était de 5,500,000 avec l'appareil de Malassez; le 28 mai 1894, il était de 6,160,000; le 5 juin de 8,570,000. L'hyperglobulie a donc été également très manifeste, et, chose singulière, semble avoir présenté une tendance marquée à aller en s'accentuant.

De l'ensemble de ces faits, il ressort une notion qui paraît actuellement indiscutable, c'est que, dans les cas de Cyanose congénitale par malformation cardiaque, il existe fréquemment, sinon toujours, une augmentation plus ou moins marquée du nombre des érythrocytes et de la quantité d'hémoglobine du sang.

Sous quelle influence se produit cette augmentation? — Je n'ai certes pas la prétention de légiférer à ce sujet, mais je me permettrai de vous soumettre un rapprochement qui m'a paru s'imposer entre ces faits et ceux qui ressortent d'autres recherches hématologiques non moins récentes que celles dont je viens de vous entretenir.

Vous connaissez, Messieurs, les travaux de Paul Bert et ceux de Regnard sur les conditions de la vie sous l'influence des différentes pressions barométriques; vous savez que Viault[1] a fait, sur la composition du sang dans les fortes altitudes, de remarquables études. Depuis lors, ces recherches ont été poursuivies avec succès par différents auteurs, notamment par Egger, Mercier, Miescher, von Jaruntowski et Schrö-

1. Viault, *Comptes rendus de l'Acad. des sc.*, 1890, t. III, p. 917.

der, etc.... C'est surtout aux travaux de ces auteurs que j'emprunterai les faits qui vont me servir de terme de comparaison[1].

On peut, après ces travaux, considérer dès maintenant comme acquise cette notion que la composition du sang de l'homme et des animaux varie suivant l'altitude à laquelle ils se trouvent, et qu'à toute augmentation d'altitude correspond une augmentation notablement proportionnelle du nombre des globules rouges du sang, ainsi qu'en témoigne le tableau suivant emprunté aux auteurs que je viens de citer :

Christiania (plaine). . . .	Nombre des globules	rouges.	4.970.000
Göttingen (148 mètres). .	—	— . . .	5.225.000
Tübingen (314 mètres). .	—	— . . .	5.322.000
Zürich (412 mètres). . .	—	— . . .	5.752.000
Görbersdorf (461 mètres).	—	— . . .	5.800.000
Reiboldsgrün (700 mètres).	—	— . . .	5.970.000
Arosa (1,800 mètres). . .	—	— . . .	7.000.000
Cordillères (4 382 mètres).	—	— . . .	8.000.000

Ce tableau est particulièrement démonstratif, la concordance entre l'augmentation de l'altitude et

1. La partie de cette leçon qui a trait à l'hyperglobulie des individus atteints de Cyanose congénitale a fait l'objet d'une communication de ma part à la Société des Hôpitaux (séance du 11 janvier 1895, n° 1 des Bulletins) ; dans les séances suivantes n°s 2 et 3 des Bulletins on trouvera une réclamation de priorité de M. Hayem sur ce sujet, réclamation à laquelle j'ai répondu dans le n° 3, et des notes de M. Vaquez et de M. Variot. — On pourra également consulter un certain nombre de travaux parus depuis que cette leçon a été faite et dont il n'a pas été tenu compte ici, tant pour cette raison que parce que leur discussion m'eût entraîné trop loin : — Reinert, *Beiträge zur Pathologie des Blutes* (*Münchener méd. Wochenschr*, 1895. n° 15). — E. Grawitz, *Ueber die Einwirkung des Höhenklimas auf die Zusammensetzung des Blutes*. —

celle du nombre des globules est telle que, en l'absence de baromètre, on pourrait presque s'en rapporter au chiffre des globules rouges trouvés dans le sang des habitants d'un village pour fixer l'altitude de ce village.

L'étude des modalités qui président à cette « hyperglobulie » (Viault), « polycythémie ascensionnelle » (Mercier), nous révèle des faits bien intéressants :

Cette augmentation du nombre des érythrocytes se fait avec une remarquable rapidité, à tel point que Mercier[1] a constaté chez sa fille, cinq heures après son arrivée à Arosa, une augmentation de 790,000 globules rouges; fréquemment il a rencontré chez d'autres personnes une augmentation de 500,000 à 600,000 dans les premières vingt-quatre heures.

Puis, dans les jours qui suivent, cette augmentation se continue, mais moins active, et cela pendant les deux premières semaines (von Jaruntowski et Schröder)[2]; à partir de cette date le chiffre des érythrocytes resterait stationnaire.

Berliner Klin Wochenschr. 1895, nos 33 et 34), — E. Grawitz (*Deutsches Archiv. f. Klin. méd.* 1895, t. 54). — Zuntz, discussion à la Soc. de Méd. de Berlin *Bergfahrten und Luftfahrten*), in (*Berliner Klin. Wochenschr.*, 1895, p. 748). — Köppe, *Ueber Blutuntersuchungen in Reiboldsgrün* (*Münchener med. Wochenschr*, 1895, nos 38 et 39). — Vaquez, Sellier, Auscher et Lapicque (*Soc. de Biol.*, mars et mai 1895). — Stroup (*Société médicale de Nancy*, 27 février 1895). — Hayem, leçon clinique, *Médecine moderne*, juin 1895).

1. Mercier, Les modifications de nombre et de volume que subissent les érythrocytes sous l'influence de l'altitude. *Arch. de Physiol.*, 1894, octobre.

2. Von Jaruntowski et Schröder. *Ueber Blutveraenderungen im Gebirge. Münchener med. Wochenschr.*, 1894, n° 38, 27 novembre.

Ce qui prouve bien que l'altitude est ici le facteur par excellence, c'est que, si les sujets en expérience quittent la montagne pour descendre dans la plaine, l'augmentation des érythrocytes disparaît aussi rapidement qu'elle s'était montrée. C'est ainsi que Mercier, dont le nombre des érythrocytes à Arosa (1,800 mètres) était de 7,100,000, étant descendu à Bâle, ne comptait plus le lendemain matin que 6,160,000. — Von Jaruntowski et Schröder ont observé un homme sain qui, après un séjour de plusieurs années à Görbersdorf, avait 5,566,000 globules rouges et 104 pour 100 d'hémoglobine; cet homme étant descendu dans la plaine et y étant resté huit jours, ne comptait plus que 4,950,000 globules rouges et 97 pour 100 d'hémoglobine. Ces faits rendent indiscutable l'action de l'altitude sur l'hyperglobulie. — Il convient d'ajouter que, ainsi qu'on vient de le voir par l'exemple précédent, l'hémoglobine se comporte d'une façon assez analogue aux érythrocytes, sa quantité augmente en effet, mais non pas d'une façon tout à fait parallèle (du moins d'après von Jaruntowski et Schröder), car tout d'abord elle diminuerait légèrement, pour reprendre au bout de quelques jours son niveau primitif et s'élever ensuite progressivement et suivant une ligne un peu moins horizontale que celle des globules rouges.

Tels sont les faits. Pour les résumer en deux mots : il semble bien réellement acquis que, sous l'influence tant de la raréfaction de l'air que de la diminution de pression atmosphérique dans les altitudes, l'orga-

nisme éprouve une certaine difficulté à accomplir l'hématose; il est obligé de lutter contre l'obstacle qui gêne celle-ci, et pour lutter, le moyen qu'il emploie est la multiplication du nombre des globules rouges et secondairement de la quantité d'hémoglobine qui participe à l'hématose.

Or il semble fort vraisemblable que l'hyperglobulie des individus atteints de malformation cardiaque reconnaît un mécanisme analogue. Mais ici, l'obstacle à l'hématose[1] serait constitué non plus par la diminution des qualités de l'air inspiré, mais par les conditions défectueuses dans lesquelles le sang se présente à l'hématose (irrigation insuffisante du poumon par suite du rétrécissement de l'artère pulmonaire[2], mélange du sang veineux au sang artériel). Quoi qu'il en soit, et c'est là ce qui, à mon avis, fait l'intérêt du rapprochement, la manière dont réagit l'organisme

1. Chez notre malade, nous nous sommes demandé s'il n'y aurait pas une diminution très notable de la capacité respiratoire qui agirait dans le même sens que la malformation cardiaque. L'examen spirométrique pratiqué par M. Lapicque a donné 1.400 centimètres cubes, c'est là une diminution manifeste (chiffre normal 3,000 à 3.500 centimètres cubes); il serait bon de rechercher si elle est spéciale à notre malade et due uniquement à sa déformation thoracique, ou si, au contraire, elle est ordinaire chez les individus atteints de Cyanose par malformation cardiaque; dans ce dernier cas, on pourrait lui faire jouer un rôle dans la production des phénomènes observés.

2. Il y aurait peut-être lieu, également, de tenir compte de l'état de la tension artérielle générale. Vinogradoff a, dans une Thèse récente de l'Institut Impérial de médecine expérimentale de Saint-Pétersbourg 1894), étudié particulièrement les modifications que subit le chiffre des globules suivant l'état de la tension artérielle; d'après lui, l'augmentation de tension par obstacle périphérique donnerait lieu à une augmentation dans le nombre des globules rouges.

à cette hypohématosie est sans doute à peu près identique. Dans un cas comme dans l'autre, c'est par l'augmentation du nombre des globules sanguins que l'organisme s'efforce de remédier à l'insuffisance des échanges entre l'oxygène et le sang : il semble qu'en multipliant les surfaces par lesquelles s'effectue l'absorption gazeuse, il cherche à rendre celle-ci plus facile et plus complète.

Mais si nous laissons de côté les recherches de ces analogies, il n'en est pas moins établi que, dans la Cyanose congénitale, la composition du sang est notablement modifiée, aussi n'y a-t-il rien d'étonnant à ce que ces modifications de la crase sanguine jouent un rôle dans la production même du symptôme cyanose; c'est là, vous ai-je dit, une opinion qu'on est actuellement autorisé à soutenir. Il est vraisemblable que les troubles déterminés par les malformations cardiaques sur la *circulation pulmonaire* jouent ici un rôle de premier ordre, c'était l'avis de Ferrus et de Louis en 1823; les recherches exécutées dans ces dernières années sur l'hématologie de la Cyanose congénitale semblent entièrement confirmer cette manière de voir.

QUATORZIÈME LEÇON

SUR LA NEUROFIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE

Place de cette affection dans les cadres nosographiques. — Examen du premier malade : Grains de molluscum; taches pigmentaires; nævi pilaires; nævi vasculaires; mode d'apparition de ces éléments. — Examen du second malade. — État psychique spécial constaté dans un certain nombre de cas de neurofibromatose généralisée.

Messieurs,

Vous avez aujourd'hui devant les yeux un remarquable exemple d'une affection qui, sans être rare, n'est cependant connue, même de nom, j'ai pu m'en assurer à plusieurs reprises, que d'un bien petit nombre d'entre vous. Quelle singulière fortune que celle de certaines entités morbides, si on les considère au point de vue de la place qu'elles occupent dans les cadres nosographiques! Voici une affection, la *neurofibromatose généralisée*, qui, ainsi que l'indique son titre, consiste le plus souvent en une transformation fibreuse d'un grand nombre de *troncs nerveux*, et dans laquelle, comme vous le verrez, l'organisme tout entier présente des troubles plus ou moins accusés. Et

cependant la Neuropathologie l'ignore, j'entends officiellement, car la Neurofibromatose ne figure pas dans les traités consacrés à cette branche de l'art médical; la Clinique générale ne la connaît pas davantage. C'est aux Dermatologistes, c'est surtout aux Anatomo-Pathologistes et aux Chirurgiens qu'il nous faudra demander des renseignements sur cette maladie si nous voulons savoir d'elle quelque chose.

Guillau..., ici présent, est âgé de quarante-trois ans, bien qu'il paraisse beaucoup plus vieux; il exerçait la profession de garçon d'office, pour son malheur, dit-il lui-même, car il a trouvé dans cette profession des facilités telles pour se livrer à la boisson que, depuis l'âge de vingt-cinq ans, il n'a cessé de faire de grands excès alcooliques, prenant plusieurs verres d'eau-de-vie et d'absinthe chaque jour. A la fin d'avril 1894 il eut une pleurésie avec épanchement qui donna deux litres à la ponction; il commença alors à maigrir de plus en plus et à s'affaiblir. Bientôt, incapable de travailler, il mena la vie misérable des irréguliers, couchant à l'aventure, plus désireux encore de boire que de manger. En novembre 1894 il eut une hémoptysie bientôt suivie de plusieurs autres. Le 11 décembre il entrait dans le service, éreinté, à bout de forces, présentant des frottements dans la plèvre droite, indices d'une pleurésie qui se développait sous nos yeux et évoluait avec une intensité modérée bien faite pour confirmer le diagnostic de tuberculose pulmonaire. Les signes stéthoscopiques au niveau des sommets sont d'ailleurs absolument démonstratifs.

Maintenant que je vous ai présenté le malade, il serait temps de vous parler de l'affection pour laquelle j'ai désiré qu'il fût placé ici sous vos yeux.

Le voilà déshabillé; vous constatez au premier coup d'œil que toute la surface cutanée offre chez lui un aspect bizarre. D'une part Guillau... est couvert de *taches de rousseur* de nombre et de dimensions extraordinaires, d'autre part une série d'*excroissances* parsèment sa peau, semblables à des gales de chênes; ce sont des grains de Molluscum.

Examinons d'un peu plus près ces grains de Molluscum. Vous noterez tout d'abord qu'ils sont infiniment plus abondants que vous n'auriez pu le supposer. C'est qu'en effet on ne distingue au début que les grains les plus gros puis peu à peu on s'aperçoit qu'à côté de ceux-là il en existe de beaucoup plus petits. Il convient donc de noter les *irrégularités de volume* que présentent chez notre malade les grains de molluscum. D'une façon générale les plus gros n'excèdent pas la dimension d'un grain de raisin ordinaire; un seul cependant situé sur la partie latérale gauche du thorax, au niveau des dernières côtes, est gros comme une noix. Les plus petits ont tout au plus le volume d'un grain de chènevis.

Mais en même temps que je vous parle du volume de ces grains je me vois amené à faire quelques remarques au sujet de leur *forme*. Vous n'en trouverez aucun qui présente un pédicule sessile comme cela a lieu pour certaines variétés de molluscum (molluscum pendulum), il n'y en a même qu'un petit nombre sur

lesquels on constate une ébauche de pédiculisation.



Fig. 41. — Femme affectée de neurofibromatose généralisée à forme molluscoïde. L'abondance et la confluence des neurofibromes sont ici tout à fait extraordinaires. (D'après Recklinghausen.)

La plupart font, au-dessus de la surface cutanée

environnante, une saillie qui n'est guère plus qu'hémisphérique, qui souvent même n'atteint que le tiers d'une sphère de rayon correspondant. On observe d'ailleurs à cet égard les degrés les plus divers : pour certains grains de molluscum la saillie est à peine apparente, d'autres enfin ne se révèlent pour ainsi dire à l'examen que grâce à la palpation. Vous remarquerez que ce ne sont pas les grains les plus volumineux qui sont toujours les plus proches de la pédiculisation ; et même le plus gros de ces grains que je vous signalais tout à l'heure au niveau des fausses côtes gauches n'a aucune tendance à la pédiculisation, il se présente sous l'aspect d'une petite tumeur ovalaire de plus de 5 centimètres dans son plus grand axe, plutôt aplatie qu'hémisphérique, et présentant au point de vue morphologique cette particularité qu'elle est manifestement formée de deux grains accolés ayant empiété l'un sur l'autre.

La *consistance* de ces petites tumeurs est également assez variable, mais cependant, d'une façon générale, on peut dire qu'elles présentent cette fausse fluctuation qui est si manifeste pour les lipomes; aussi ai-je la conviction qu'un certain nombre de cas de Neurofibromatose généralisée ont été pris pour des cas de lipomes et décrits sous ce nom. La comparaison de cette mollesse spéciale des neurofibromes avec la sensation que l'on éprouve en palpant un grain de raisin dont on a retiré les pépins est tout à fait justifiée et parfaitement exacte ; dans quelques cas même la mollesse peut être telle qu'il semble que

l'on ait retiré du grain de raisin à la fois les pépins et la pulpe et qu'il ne reste plus qu'une peau épaisse. Toutes ces excroissances, notez bien ce fait, font corps avec la peau et sont comprises dans son épaisseur, et cela est si vrai, qu'au niveau de celles qui sont un peu développées, il n'est pas rare de voir l'enveloppe cutanée présenter comme des éraillures, comme des vergetures, indice certain du tiraillement auquel le derme a été soumis par suite du développement intra-dermique de ces tumeurs.

La *coloration*, pour certains de ces mollusca, ne diffère pas de celle de la peau environnante, mais un bon nombre ont une teinte légèrement violacée, ce sont en général les plus volumineux; quelques-uns ont une couleur rosée. Leur surface est parfois lisse et uniformément tendue, parfois plissée, comme trop large pour le contenu; toujours le grain de raisin dont on a enlevé les pépins! Quelques-unes, en très petit nombre, portent un point noir plus ou moins gros qui indique très évidemment l'orifice du canal oblitéré d'une glande sébacée.

Le *siège* de ces tumeurs est intéressant à relever chez notre malade, mais bien évidemment c'est là une étude qui, vu leur nombre considérable, ne peut être faite que d'une façon approximative.

Sur le cuir chevelu on n'en trouve presque pas, guère plus d'une ou deux; sur la face elles ne sont pas beaucoup plus abondantes, on en compte deux ou trois dont une sur le front, assez apparente. — Au cou elles deviennent moins rares, et quand on arrive

au tronc on constate qu'elles sont d'autant plus nombreuses qu'on examine les régions inférieures de cette partie du corps. Pour ce qui est des membres, la distribution des grains de molluscum est analogue pour les quatre membres, en ce sens qu'ils sont beaucoup plus abondants au niveau de la racine qu'à la périphérie, à tel point qu'ils ne se montrent ni sur la paume des mains, ni sur la plante des pieds (il y en a quelques-unes sur le dos des pieds).

Vous remarquerez, Messieurs, et cela a son importance quand il s'agit d'une affection qui a des rapports avec le système nerveux, que dans la distribution de ces excroissances règne l'*asymétrie* la plus complète. De plus ces grains de molluscum ne sont pas, comme l'ont soutenu quelques auteurs, plus fréquents sur la ligne médiane, tout au contraire.

Telles sont les principales notions au point de vue de leur *siège* considéré en superficie. Si maintenant nous examinons quel il est en profondeur, nous constatons, suivant les tumeurs, certaines variantes. Les unes, ce sont ordinairement les plus petites, semblent manifestement sous-cutanées, c'est-à-dire qu'elles sont séparées du doigt qui palpe par toute l'épaisseur du derme. D'autres, au contraire, sont senties presque sous le doigt à travers une peau amincie et comme éraillée; ce sont les plus grosses tumeurs; entre ces deux extrêmes existent de nombreux états intermédiaires.

Il nous faut maintenant étudier la seconde de ces altérations cutanées que je vous signalais en commen-

çant l'étude de notre malade, je veux parler de la PIGMENTATION.

Je passerai rapidement sur le *teint* de Guillau..., il est un peu bistre, et peut-être considéré comme pathologique; mais en présence de la tuberculose



Fig. 42. — Aspect de la région antérieure du thorax chez un homme atteint de neurofibromatose généralisée. On constate une multitude de points noirs dont les moins volumineux représentent de petites taches pigmentaires; les plus gros sont constitués par des grains de molluscum

avancée dont souffre cet homme on n'est pas autorisé à mettre en cause la Neurofibromatose.

Ce qui est tout à fait propre à celle-ci c'est l'existence de ce que nous appelions tout à l'heure des « taches de rousseur » de dimensions extraordinaires.

Je ne vois guère en effet d'autre comparaison à proposer par rapport à ces taches de lentigo dont le volume, pour certaines du moins, excède considérablement les limites vulgaires.

La *configuration* de ces taches pigmentaires est surtout arrondie; leur *coloration* varie de la couleur du café au lait jusqu'au brun roux. Elles ne font pas de saillie et consistent dans une simple pigmentation en plaque de la peau. Elles sont plus abondantes sur l'abdomen qu'au thorax, à la racine des membres que sur les segments périphériques de ceux-ci. Ni sur la verge ni sur le pavillon des oreilles il n'existe de molluscum ou de taches pigmentaires. Ces taches présentent d'ailleurs des *dimensions* très variables : les unes, en plus grand nombre, ont le diamètre d'une tête d'épingle ou un peu davantage; d'autres constituent de véritables plaques ovalaires dont pour quelques-unes le grand diamètre excède 5 centimètres. — Celles de ces plaques qui occupent les parois thoraciques ont en général une direction transversale ou oblique. — Les muqueuses sont respectées par ces plaques de même que par les grains de molluscum.

Notez que les parties du corps sur lesquelles se trouvent le plus grand nombre de ces taches sont aussi celles qui sont le plus envahies par les grains de molluscum. — Vous pourrez d'ailleurs constater que, dans certains points, de minuscules grains de molluscum sont en train de se développer sur une petite tache pigmentaire, les relations étroites qui existent

entre les uns et les autres de ces éléments se trouvent ainsi rendues évidentes.

Mais ce n'est pas tout, d'autres éléments encore sont à considérer, ce sont des variétés différentes de



Fig. 43. — Homme atteint de neurofibromatose généralisée. (Ce n'est pas le même malade que celui représenté dans la figure 42.) Les petites tumeurs se voient très nettement, surtout au niveau de l'hypochondre droit; on aperçoit des nævi pigmentaires assez développés sur la fesse et dans la région trochantérienne, mais les simples taches pigmentaires, de très petit volume, n'ont pu être rendues par la gravure, bien que la peau du malade en soit criblée; à cet égard, la figure 42, quoique d'un aspect peu artistique, est plus exacte.

Nævi; les uns, *nævi pilaires*, offrent des relations intimes avec les taches pigmentaires, ils sont en effet constitués chacun par une tache de ce genre, gaufrée ou non, et ayant sa surface parsemée d'une

certaine quantité de poils fins (poils follets); les taches qui donnent naissance à ces nævi pilaires comptent en général parmi les plus grandes. — En outre de ces nævi pilaires il existe quelques *nævi vasculaires*; leur nombre, très limité, n'est nullement comparable à celui des taches ou des grains pigmentaires, car il n'atteint pas une dizaine pour tout le corps. Leur volume est des plus minimes et atteint à peine celui d'un grain de chènevis. Ils présentent une coloration d'un rouge vif qui tranche sur le fond bistre ou jaunâtre de la peau. Leur siège est surtout à droite au-dessous des fausses côtes, et dans la région sus-pubienne.

Telles sont, Messieurs, les principales particularités que nous constatons sur les téguments de notre malade. Vous voyez qu'elles peuvent se résumer dans l'existence de deux éléments objectivement très distincts : 1° *grains de molluscum*; 2° *nævi*; ces derniers se divisant en trois variétés distinctes : les *nævi pigmentaires*; ce sont les plus nombreux de beaucoup, ceux dont l'agglomération donne lieu à cet aspect que nous comparions tout à l'heure aux « taches de rousseur », puis les *nævi pilaires* qui semblent n'être qu'une légère déviation des nævi pigmentaires, et enfin les *nævi vasculaires* peu nombreux et de dimensions tout à fait minimes.

Pour en terminer avec ces éléments cutanés, il nous reste à rechercher leur mode d'apparition et les modifications qu'ils ont pu présenter sous l'influence du temps. Force nous est de nous en rapporter pour

cela aux dires du malade lui-même, et vous savez qu'au point de vue psychique il laisse un peu à désirer. Guillau... nous affirme de la façon la plus formelle que son affection est congénitale, qu'il a toujours vu sur sa peau les grains de molluscum et les taches pigmentaires; sa mère lui a maintes fois raconté qu'il était né « comme cela ». Quant à des modifications dans l'aspect de ces éléments, il ne peut en indiquer aucune, s'étant peu observé à cet égard.

Étant donnée la nature congénitale de cette affection chez Guillau..., il est intéressant de rechercher si celle-ci ne serait pas familiale. Son père, nous dit-il, est mort à quatre-vingt-onze ans, hémiplégique, il n'avait pas de molluscum; quant à sa mère morte asphyxiée à soixante-deux ans, il ignore si elle avait du molluscum ou des taches pigmentaires. Il est en réalité vraisemblable que l'affection, chez lui, n'est pas familiale car sans cela sa mère lui en aurait parlé. Guillau... n'a ni frères ni sœurs.

Vous connaissez maintenant, Messieurs, sous son aspect le plus curieux, la *Neurofibromatose généralisée*, vous verrez tout à l'heure qu'à d'autres points de vue elle mérite encore d'être étudiée. Mais je voudrais insister encore sur les caractères objectifs que nous venons d'examiner ensemble, et vous montrer qu'il ne s'agit pas chez Guillau... d'un cas fortuit et exceptionnel.

Voici un second malade Flo..., âgé de cinquante-quatre ans, qui offre un aspect clinique tout à fait

analogue. Mais je veux, avant de vous le présenter, adresser publiquement à M. le professeur Proust mes sincères remerciements pour la libéralité et la bonne grâce, avec lesquelles il a mis ce malade à ma disposition en l'autorisant à quitter ses salles pour celles de la Clinique pendant plusieurs semaines.

Chez cet homme notablement plus âgé que le précédent (cinquante-quatre ans), vous constatez également l'existence de petites tumeurs cutanées, faisant corps avec la peau, ayant la consistance molle et semi-fluctuante d'un grain de raisin dont on aurait retiré les pépins. En outre vous retrouvez chez lui les taches pigmentaires, les nævi, que nous avons étudiés en détail chez Guillau.... Ces nævi se montrent d'ailleurs ici sous les mêmes aspects que tout à l'heure : *taches pigmentaires*, *nævi pilaires*, *nævi vasculaires*. Quant au siège de ces éléments, il présente des analogies évidentes dans les deux cas, c'est-à-dire qu'*on ne trouve ni molluscum ni taches pigmentaires au niveau des mains et des pieds*; c'est là d'ailleurs un fait qu'on peut considérer comme à peu près constant dans les cas de Neurofibromatose généralisée. La principale différence qui existe entre les deux malades au point de vue du siège des grains de molluscum consiste en ce que chez le second ceux-ci sont le plus abondants et le plus volumineux sur le cuir chevelu, tandis que l'extrémité céphalique de notre premier malade est à peine atteinte.

Une seconde différence à noter c'est, que chez Flo..., il existe, entre la peau et les aponévroses d'en-

veloppe des avant-bras, des petits grains durs, allongés suivant l'axe du membre, qui très manifestement siègent en série sur les ramifications nerveuses sous-cutanées. Guillau... ne présente rien qui éveille directement l'idée d'un névrome.

Une autre différence, capitale celle-là, réside dans le mode d'apparition des éléments neurofibromateux chez Flo.... Tandis que notre premier malade, Guillau..., nous affirmait que le début de l'affection avait èté congénital, Flo... au contraire nous déclare que jusqu'à ces dernières années il était absolument indemne soit de grains de molluscum, soit de taches pigmentaires, ce n'est qu'en 1893, quelques jours seulement avant son entrée dans le service de M. le professeur Proust, que son coiffeur lui aurait fait remarquer, en lui coupant les cheveux, qu'il avait sur le cuir chevelu un certain nombre de « loupes »; les membres n'auraient été envahis que plus tardivement; cependant en quelques semaines l'éruption des petites tumeurs aurait été complète; quant aux différents nævi, leur apparition aurait coïncidé avec celle du molluscum.

Nous reviendrons tout à l'heure sur ce point quand nous parlerons de l'étiologie de la Neurofibromatose généralisée. Je veux, en continuant la comparaison des symptômes présentés par nos deux malades, vous montrer que ce serait mal connaître cette affection que de supposer que son expression clinique réside uniquement dans l'existence sur la surface cutanée du molluscum et des nævi.

Examinons de nouveau notre premier malade

Guillau... ; il est très amaigri et présente un aspect cachectique qui, je le veux bien, tient pour une large part, à sa tuberculose, mais qui relève aussi, dans une certaine limite, de la Neurofibromatose. Cet état cachectique, joint à des troubles nerveux que nous allons étudier, est tel que, depuis plusieurs mois, Guillau... n'a pas quitté son lit. Il y demeure dans un état végétatif tout particulier, ne remuant pas, ne parlant que lorsqu'on l'interroge, portant sur sa figure l'expression d'une sorte de résignation fataliste; la seule initiative qu'il ait jamais prise, fut pour m'écrire, il y a quelque temps, une lettre éplorée et d'ailleurs pas mal tournée du tout, tant au point de vue du style que de l'écriture, dans laquelle il me demandait de le prendre dans mon service de Bicêtre, afin de le sauver des affres du vagabondage auquel il se trouve réduit.

En dehors de sa *passivité* déja si singulière à elle seule, ce malade présente encore d'autres *troubles psychiques*; sa mémoire a considérablement baissé, son intelligence a diminué; il a dans les derniers mois été pris d'embarras de la parole consistant surtout en ce qu'il ne pouvait parler comme et quand il voulait, il se voyait obligé d'attendre et de réfléchir avant d'être à même de s'exprimer; à certains moments même il bégayait d'une façon appréciable. Enfin, tout dernièrement, il s'est décidé à nous apprendre qu'il avait présenté des troubles psychiques beaucoup plus prononcés que ceux que nous constations et tels qu'il a dû être interné quelque temps

dans un asile d'aliénés. Ces troubles, peut-être liés à son alcoolisme très prononcé, comme nous l'avons vu, se seraient accompagnés de grands vertiges avec perte de connaissance et morsure de la langue qui éveillent immédiatement l'idée d'*attaques épileptiques*[1] ou *hystériques*. Cette dernière épithète semble d'autant plus méritée dans le cas actuel que nous avons constaté une *diminution très marquée de la sensibilité cutanée*, surtout du côté gauche, un *rétrécissement du champ visuel*, une diminution du *goût* et de l'*odorat*. A côté de ces différents désordres nerveux, il faut encore garder une place pour signaler des *crampes*, des *élancements* dans les membres et dans le dos, et surtout des *arthralgies* parfois très douloureuses.

Comparons de nouveau nos deux malades au point de vue des symptômes nerveux. Certes, chez le second Flo... vous ne trouverez pas d'attaques convulsives comme chez Guillau..., mais l'amaigrissement, l'aspect cachectique, seront analogues, la dépression intellectuelle sera aussi prononcée et du même genre, c'est-à-dire que Flo... reste dans son lit depuis des mois entiers sans que l'idée lui vienne d'en sortir. Pas plus que Guillau..., vous ne l'entendrez émettre à cet égard la moindre plainte, il ne parle d'ailleurs à personne. La dépression intellectuelle est chez lui d'autant plus

1. On trouve dans quelques observations de Neurofibromatose la mention qu'il existait des attaques convulsives épileptiformes; mais il faut remarquer que, dans ces observations aussi bien d'ailleurs que chez mon malade, rien ne permet d'affirmer qu'il s'agisse vraiment d'épilepsie; il ne serait nullement impossible que ces attaques convulsives fussent de nature hystérique.

profonde que son degré d'intelligence semble avoir toujours été fort médiocre, contrairement à son congénère qui a évidemment été plus affiné. Comme Guillau..., il présente des troubles très marqués de la sensibilité : anesthésie générale à la piqûre sauf à la partie supérieure des cuisses et à la main droite. Le rétrécissement du champ visuel existe également; quant à l'affaiblissement de l'acuité auditive, il semble devoir être attribué à une otite ancienne. Chez ce second malade la diminution de la force musculaire est profonde, il ne peut plus marcher. Il est vrai que cette difficulté extrême de la marche est, pour une très grande part, due à des arthralgies siégeant sur un grand nombre d'articulations et s'accompagnant vraisemblablement de lésions d'arthrite chronique. Je dois ajouter que, dans tous ces phénomènes articulaires, il conviendrait d'isoler la part qui revient à la Neurofibromatose de celle qui peut être attribuée à une gelure des pieds et des jambes survenue en 1895, gelure à laquelle Flo... fait remonter l'origine de tous ses maux.

En résumé, chez l'un comme chez l'autre de ces malades, en même temps que des grains de molluscum et des nævi, nous trouvons toute une série de symptômes parallèles ou même identiques : *dépression intellectuelle*, *passivité*, *confinement volontaire au lit*, *marasme*, *troubles de la sensibilité cutanée et de la sensibilité spéciale*, *crampes*, *douleurs diverses*, *arthralgies*. Étant donné que la plupart de ces phénomènes ont été notés également chez leurs malades par un

certain nombre d'auteurs[1], il est évident qu'il ne s'agit pas là d'un simple hasard et que les différents traits, que nous venons de reproduire d'après nature, appartiennent bien au tableau symptomatique de la Neurofibromatose généralisée.

1. Parmi les auteurs qui ont particulièrement insisté sur l'état de marasme ou les troubles psychiques dans la Neurofibromatose généralisée, on peut citer : Hebra, Rumen, Payne, Groh, Follin, Launois et Variot, Cimmino, Laurent, Herezel, Jordan, Schiffner, Landowski et d'autres encore. Il est donc évident que ce sont là des symptômes qui, s'ils peuvent pendant un certain temps faire défaut, finissent cependant, d'une façon à peu près constante, par se montrer à une certaine époque de la vie des individus atteints de cette affection.

QUINZIÈME LEÇON

SUR LA NEUROFIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE (*Suite*).

Modes de début de la Neurofibromatose généralisée. — Causes de cette affection; hérédité. — Marche de la maladie. — Diagnostic. — Anatomie pathologique; développement des neurofibromes aux dépens des gaines conjonctives des nerfs; opinions de v. Recklinghausen, de différents auteurs; neurofibromes ramulaires, neurofibromes tronculaires.

Messieurs,

Vous possédez actuellement, au moins au point de vue clinique, une idée de la Neurofibromatose; nous allons aujourd'hui nous occuper des *généralités* qui concernent cette affection.

Nous pouvons dès maintenant étudier son étiologie :

Son *mode de début* semble être assez variable. — Souvent la Neurofibromatose est *congénitale*, mais ici encore il convient d'envisager différents cas particuliers :

A. — Le début est congénital à la fois pour les grains de molluscum et pour les taches pigmentaires.

B. — Le début est congénital pour les taches pig-

mentaires, les grains de molluscum ne se montrent que plus tard.

C. — Le début est congénital pour une « tumeur majeure », les autres tumeurs n'apparaissent que plus tard.

Dans d'autres cas également bien observés il semble que le début *n'ait absolument rien de congénital*, la Neurofibromatose ne survient qu'à l'âge adulte, parfois même à une période assez avancée de celui-ci. — Ici encore il faut distinguer des cas particuliers.

A. — Apparition plus ou moins tardive d'une « tumeur majeure » à laquelle viennent dans la suite se joindre de petites tumeurs généralisées.

B. — Apparition plus ou moins tardive de tumeurs généralisées se montrant soit simultanément, soit à intervalles variables les unes des autres; cette production de tumeurs peut se prolonger pendant des années.

Que faut-il penser de tous ces modes de début signalés dans diverses observations? Doit-on admettre que les auteurs se sont trompés quelquefois et que, par exemple, ils ont méconnu l'existence antérieure et congénitale de taches pigmentaires? La chose est possible, mais il n'en semble pas moins prouvé que, dans certains cas, l'affection débute réellement à l'âge adulte. Y a-t-il d'autre part lieu de supposer que ces divers cas à début si différent appartiennent à des Neurofibromatoses de nature distincte? — Dans l'état actuel de la question ceci serait entièrement hypothétique bien que cette opinion puisse sembler légitime.

Quant aux CAUSES elles-mêmes de la Neurofibromatose, nos connaissances à leur égard sont fort restreintes. Pour les cas congénitaux nous possédons un certain nombre d'observations dans lesquelles l'*hérédité* est évidente. Cette hérédité peut être *directe*, c'est-à-dire que dans deux ou trois générations un ou plusieurs descendants sont porteurs de neurofibromes; ou bien elle est *collatérale* et la Neurofibromatose ne se retrouve que sur plusieurs frères et sœurs d'une même génération. — Enfin l'influence héréditaire peut être *variée*, c'est-à-dire que des formes très diverses de Neurofibromatose seront observées chez plusieurs individus d'une même famille. Telle par exemple la famille dont l'histoire est rapportée par Czerny : Rosine, la mère du cas de Czerny, montraït une soixantaine de tumeurs cutanées de différentes dimensions, plusieurs de ses parents en avaient également, qui furent médicalement constatées (notamment son grand-père du côté maternel portait sur le tronc de nombreuses tumeurs atteignant jusqu'au volume du poing; le frère de celui-ci avait une tumeur colossale sur le dos; un frère de Rosine aurait aussi été porteur d'excroissances cutanées). Sa fille Thérèse avait en outre une tumeur énorme dans la région lombaire et des nodules fibromateux multiples sur les nerfs périphériques, d'un volume allant jusqu'à la grosseur d'un œuf de poule. — Je pourrais vous parler aussi du cas de Herczel dans lequel on voit une femme atteinte de neurofibromes multiples typiques avoir une fille qui présentait un éléphan-

tiasis congénital du bras d'origine neurofibromateuse.

Voilà pour les formes congénitales; l'*hérédité* s'y montre fréquente, ainsi que le prouvent de nombreuses observations. — Mais pour les formes acquises? Pour celles qui n'apparaissent qu'à une époque plus ou moins avancée de l'âge adulte? — Peut-être dans quelques cas retrouverait-on ici encore l'hérédité, notamment dans l'existence de taches pigmentaires chez d'autres personnes de la famille. — Quoi qu'il en soit, on a invoqué pour ces formes d'autres facteurs étiologiques : le *traumatisme*. C'est ainsi que dans l'observation de Em. Laurent, une des plus curieuses à ce point de vue, il s'agit d'un homme qui, en 1881, reçut un coup dans le côté droit; deux ou trois mois après il s'aperçut qu'une petite tumeur s'était développée à l'endroit où il avait été frappé. En 1885, cette tumeur fut opérée par Péan; peu de temps après, d'autres petites tumeurs apparurent simultanément dans presque toutes les régions du corps, mais principalement sur les membres. Depuis 1881, des taches pigmentaires pathognomoniques sont apparues sur la peau.

Les *intoxications* ont été également considérées comme pouvant être la cause de la Neurofibromatose, notamment l'intoxication arsenicale dans un cas.

Enfin les *infections* sont, pour différents auteurs, en rapport étiologique plus ou moins direct avec l'affection qui nous occupe. On l'a vue en effet survenir à la suite de la rougeole, de la scarlatine, de la diphthérie, du rhumatisme. Que faut-il penser de ces faits? — La

Neurofibromatose a-t-elle été effectivement *produite* par ces infections générales? ou bien celles-ci ont-elles seulement *déterminé* son apparition comme elles déterminent parfois, chez un jeune sujet, l'apparition de maladies bien nettement familiales, telles que les Myopathies, la Maladie de Friedreich, etc...? Ce sont là des questions auxquelles il est difficile de répondre. — On peut encore se demander si la Neurofibromatose ne serait pas le résultat d'une infection spéciale localisée aux troncs nerveux et comparable jusqu'à un certain point à la lèpre; v. Recklinghausen notamment discute cette manière de voir avec une insistance bien compréhensible car cette opinion ne laisse pas d'être séduisante et s'appliquerait admirablement aux cas dans lesquels la Neurofibromateuse a semblé survenir à la suite d'un traumatisme.

On pourrait encore se demander, en présence des altérations décrites par Langhans sur les troncs périphériques à la suite de la thyroïdectomie, si la Neurofibromatose ne serait pas l'expression d'une altération ou de l'atrophie de quelqu'une de ces glandes vasculaires sanguines dont l'action nous a été révélée, dans ces dernières années, si singulière et à la fois si profonde sur tout l'organisme.

En réalité, il ne servirait de rien de vouloir le cacher, nous ignorons les causes, la nature, et le mode de production de la Neurofibromatose généralisée ou localisée, mais il est bien établi que, dans de nombreux cas, c'est l'influence congénitale qui est le principal facteur.

Quant à la MARCHE de cette affection, nous avons déjà vu que le *début* peut se faire de façons fort différentes : chez certains individus il est congénital, chez d'autres la Neurofibromatose apparaît à un âge



Fig. 44. — Neurofibromes multiples dont deux se présentent sous l'aspect de « tumeurs majeures », l'une au niveau du cou, l'autre au niveau de la cuisse. (D'après Robert Smith.)

plus ou moins avancé : tantôt, comme chez notre second malade, Flo..., c'est à plus de 50 ans ; le plus souvent c'est à un âge plus jeune, vers 10, 15, 20, 30 ans. — L'éruption des neurofibromes et des

taches pigmentaires, dans ces cas « acquis », se montre rarement généralisée d'emblée; tantôt quelques grains de molluscum seulement font leur apparition, puis peu à peu, progressivement, leur nombre et leurs dimensions augmentent; tantôt enfin il existe ce que Boudet appelle une tumeur « majeure » en un point quelconque du corps, cette tumeur « majeure » soit congénitale, soit acquise, reste unique pendant de longues années, puis un jour, sous l'influence d'un traumatisme accidentel ou opératoire, ou sans raison connue, on voit se produire l'éruption de molluscum et des taches pigmentaires. — Il peut encore arriver qu'un individu présentant dès la naissance, sur sa peau, une quantité restreinte de ces éléments voie dans la suite (à 54 ans seulement, dans un cas de Brigidi) le nombre de ceux-ci augmenter considérablement au point d'atteindre plusieurs centaines.

De tout cela il ressort donc que la Neurofibromatose est une maladie qui parfois semble rester stationnaire, parfois offre une marche progressive. Quant à la *terminaison*, il convient d'abord de se demander si une affection qui débute souvent à la naissance et accompagne un individu jusqu'à quarante, cinquante ans et plus, peut influer considérablement sur sa santé et même amener la mort. A première vue, cette opinion paraît excessive quand on envisage la bénignité relative de ces grains de molluscum et de ces taches pigmentaires. Cependant il est impossible de ne pas être frappé du fait que la plupart de ces individus meu-

rent dans un état de marasme extrêmement accentué. Ce mode de terminaison avait été déjà très bien mis en lumière par Follin et l'explication qu'il en donne est, dans certains cas, assez séduisante; pour cet auteur, en effet, cette déchéance vitale singulière et vraiment spéciale dépendrait d'un trouble dans l'action du Grand Sympathique, trouble provenant de l'envahissement de ce nerf par des neurofibromes. Depuis Follin, un grand nombre d'auteurs ont insisté sur cet état de marasme; je vous citerai entre autres Rumen, Recklinghausen, Launois et Variot, Payne, Groh, et tout récemment Landowski dans sa Thèse. Il faut donc bien admettre que, malgré ses apparences essentiellement bénignes, la Neurofibromatose généralisée n'en est pas moins une affection qui, par une lente progression, peut d'elle-même entraîner la mort, grâce à la production d'une cachexie toute particulière. — Au point de vue du PRONOSTIC, il faut encore tenir compte de certaines complications. C'est ainsi que, chez un malade, Launois et Variot ont constaté le développement d'une paraplégie très prononcée; d'autres fois il s'est produit une paralysie des quatre membres. — Enfin, dans quelques cas où existait une tumeur « majeure », on a vu celle-ci subir une transformation sarcomateuse et la mort arriver par les progrès de ce néoplasme.

Le DIAGNOSTIC de la Neurofibromatose généralisée doit être considéré comme des plus faciles. Il suffit en réalité d'être instruit de l'existence de cette affection pour être en état de la reconnaître. On ne la confondra

très certainement ni avec les *gommes sous-cutanées*, ni avec les *adénopathies généralisées*. Peut-être conviendrait-il cependant d'admettre la possibilité de rencontrer [mais combien rares dans notre pays!] des tumeurs multiples de la peau dues au *cysticerque ladrique*, petites tumeurs très mobiles, disséminées, ayant une tendance à disparaître spontanément.

En réalité, c'est plutôt avec les *lipomes* et les *fibro-lipomes* qu'il convient de faire ce diagnostic, car cliniquement on a parfois fait une confusion entre ceux-ci et la Neurofibromatose. La consistance est, en effet, souvent très analogue, mais les lipomes font ordinairement moins corps avec la peau que les neurofibromes; leur forme est moins sphérique, à la fois plus allongée et plus aplatie. — A cet égard, il convient de remarquer que certains cas de *neurolipomes* étudiés notamment par Alsberg[1] présentent avec les rameaux nerveux des connexions intimes; c'est là une ressemblance de plus avec les neurofibromes. Il est évident que la difficulté du diagnostic, nulle pour les cas où il existera de nombreux grains de molluscum avec abondantes taches pigmentaires, pourra devenir beaucoup plus grande si ces éléments sont peu abondants et peu développés, tandis qu'il n'existe sur le trajet des nerfs que de ces *neurofibromes tronculaires* qui peuvent, chez certains individus, atteindre un développement considérable. On serait d'ailleurs en droit de se demander si cliniquement il n'y aurait pas lieu de

1. A. Alsberg, *Ueber Neurolipome; Berliner Inaug. Dissertation*, 1892.

faire quelque distinction entre la Neurofibromatose à localisation cutanée prépondérante et la Neurofibromatose tronculaire. Mais ce sont là des problèmes qui ne peuvent être résolus aujourd'hui. Rassemblons des faits, souhaitons que le hasard nous permette de pratiquer quelques autopsies, et un jour se fera d'elle-même la réponse à toutes ces questions actuellement insolubles.

Ce n'est pas d'ailleurs que nous soyons, depuis un certain temps déjà, sans notions sérieuses sur l'ANATOMIE PATHOLOGIQUE de la Neurofibromatose généralisée; ces notions ont été établies par différents auteurs; parmi les plus importants des travaux qui ont été consacrés à cette affection, il faut citer en première ligne la très belle monographie de v. Recklinghausen (1882)[1] autour de laquelle ont évolué, sans en modifier beaucoup les conclusions, toutes les publications faites depuis. C'est surtout sur cette monographie que je m'appuierai pour vous tracer, d'une manière d'ailleurs succincte, les principaux traits de l'ANATOMIE PATHOLOGIQUE de la Neurofibromatose généralisée. — Je me baserai aussi sur l'étude de deux petites tumeurs cutanées enlevées chez notre premier malade, dont l'examen histologique a été fait par mon préparateur M. A. Bernard.

Pour commencer par les *taches pigmentaires*, je vous dirai que, d'après Brigidi[2] qui a eu l'occasion d'en

1. F. v. Recklinghausen, *Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen*, Berlin, 1882.
2. Vincenzo Brigidi, *Multiple Neurofibrome der peripherischen Haut*

faire l'examen dans un cas qu'il a publié avec grands détails, celles-ci proviennent de la présence de granulations jaune foncé ou même noires abondamment semées dans le protoplasma des cellules de Malpighi, surtout de celles qui déjà à l'état normal renferment des granulations pigmentaires. — Les taches brunes situées dans la couche papillaire du corium étaient également dues à un dépôt de grains de pigment dans le corps des cellules connectives; de sorte que celles-ci ressemblaient beaucoup aux cellules chromophores ramifiées du tissu connectif de la grenouile; quelques grains de pigment se trouvaient cependant disséminés librement entre les fibres du corps papillaire.

Quant aux petites tumeurs cutanées, aux « fibromata mollusca », elles sont constituées par du tissu conjonctif présentant des aspects un peu différents suivant les tumeurs et aussi suivant la région de la tumeur que l'on examine; tantôt ce tissu prend un aspect plus franchement fibreux, tantôt les corps cellulaires s'y montrent en grande abondance; leur consistance est d'ailleurs variable proportionnellement à leur structure. Dans ces petites tumeurs le corps papillaire est ordinairement aminci par suite de la compression que lui fait subir la néoformation fibromateuse. Les faisceaux de fibres conjonctives sont d'ailleurs loin d'avoir

und Muskelnerven mit Fibroma molluscum; Monatshefte für praktische Dermatologie, 15 août et 1[er] septembre 1894, t. XIX, n[os] 4 et 5. Ce travail a été obligeamment mis à ma disposition par mon ami le D[r] Thibierge.

une direction unique; un certain nombre semblent même circonscrire des espaces arrondis qui, pour quelques auteurs, seraient les vestiges des nodules adipeux qui normalement se trouvent dans l'hypoderme. Dans cette masse de tissu conjonctif on retrouve, en assez grande quantité, de fins vaisseaux riches en cellules qui semblent comprimés par la prolifération conjonctive. Les poils. les glandes sébacées et les glandes sudoripares s'y montrent également, mais en nombre beaucoup plus restreint qu'à l'état normal. Je vous signalerai également, dans les deux tumeurs enlevées sur notre premier malade, l'existence de larges faisceaux de *fibres lisses* qui traversent la plus grande partie de la tumeur et s'y épanouissent. Dans certains cas de molluscum des organes génitaux, notamment dans un cas de Marfan, ces fibres se sont montrées en abondance, mais on ne saurait affirmer que ces cas appartiennent à la Neurofibromatose[1] généralisée.

On y trouve aussi, le plus souvent en très petite quantité, des *fibres nerveuses* réunies en minces faisceaux; ces faisceaux sont généralement un peu dissociés, probablement sous l'influence de la néoformation conjonctive ambiante.

La présence de ces fibres nerveuses est d'un intérêt considérable, car c'est sur elle que s'est basé

1. Il est en effet utile de faire remarquer que nous n'avons eu en vue dans cette Leçon que le fibroma molluscum appartenant à la Neurofibromatose généralisée, nous n'avons nullement la prétention d'englober dans celle-ci tous les cas de molluscum fibreux dont un certain nombre reconnaissent vraisemblablement des origines diverses.

v. Recklinghausen pour développer sa théorie sur la nature et l'origine des fibromata mollusca. D'après cet auteur, en effet, ces tumeurs ne seraient autre chose que des fibromes développés sur les ramifications des nerf cutanés, aux dépens des gaines conjonctives de ces nerfs. Cette théorie, en faveur de laquelle v. Recklinghausen a invoqué des arguments et fourni des preuves de grande valeur, est actuel-



Fig. 45. — Neurofibrome fusiforme contourné dans lequel passe un faisceau de fibres nerveuses. (D'après Recklinghausen.)

lement admise d'une manière à peu près générale. — Dans les tumeurs enlevées pendant la vie sur notre premier malade[1] les préparations, faites au moyen de la coloration à l'hématoxyline de Weigert, nous ont permis de constater la présence de quelques fibres nerveuses, très rares à la vérité (quatre ou cinq par préparation et seulement dans un petit nombre des préparations) ; de plus nous n'avons pu retrouver dans leur voisinage aucun indice qui nous permît de con-

1. Depuis la rédaction de cette Leçon, ce malade est mort ; son autopsie faite avec soin ne nous a montré aucun fibrome sur le trajet des nerfs ; de même, dans les tumeurs molluscoïdes enlevées sur le cadavre, nous n'avons pas trouvé de fibres nerveuses à l'examen microscopique. Cependant l'aspect clinique de la Neurofibromatose généralisée était chez cet homme aussi complet que possible.

clure que l'enveloppe conjonctive de ces fibres eût joué un rôle dans la production du molluscum. Mais, comme a pris soin de le faire remarquer v. Recklinghausen lui-même, ce résultat négatif ne prouverait rien contre sa théorie, car au bout d'un certain temps, lorsque l'évolution du fibrome est suffisamment avancée, ses rapports avec les gaines des ramifications nerveuses deviennent de moins en moins nets, les fibres nerveuses elles-mêmes, comprimées par la néoformation conjonctive, s'atrophient et peuvent même disparaître complètement, de sorte que, dans cette tumeur développée sur un rameau nerveux et l'englobant, on ne trouve même plus une seule fibre nerveuse.

Ce résultat négatif n'a pas été cependant sans choquer quelques auteurs, qui se sont élevés contre la manière de voir de v. Recklinghausen qu'ils trouvaient trop absolue. — Lahmann[1], dans un cas où il a fait l'examen de ces grains de molluscum, admet que les gaines conjonctives des vaisseaux, des glandes sébacées et sudoripares, étaient le point de départ de l'hyperplasie conjonctive. Dans un autre cas de cet auteur, ce point de départ siégeait manifestement dans les gaines des ramifications nerveuses sous-cutanées; aussi établit-il, quant à l'origine des fibromata mollusca, les catégories suivantes : 1° Fibromes provenant des gaines des nerfs; 2° Fibromes provenant des gaines des vaisseaux (cette variété n'ayant

1. Lahmann, *Die multiplen Fibrome in ihrer Beziehung zu den Neurofibromen*, *Virchow's Archiv.*, t. 101.

pas encore été observée dans sa forme pure); 3° Fibromes provenant des gaines conjonctives des glandes sudoripares et sébacées; 4° Fibromes de provenance mixte.

De même Philipson[1], dans le cas qu'il a étudié au moyen de la coloration à l'hématoxyline de Weigert, n'a trouvé dans les fibromes aucune fibre nerveuse; au contraire, il a constaté de nombreuses travées cellulaires partant des gaines vasculaires. Il pense donc que son cas rentre dans la catégorie des fibromes qui prennent leur origine sur la gaine des vaisseaux.

Ce sont là, comme vous le voyez, des divergences qu'il était intéressant de vous signaler mais sur la valeur desquelles je voudrais d'autant moins avoir à me prononcer que, dans les tumeurs que j'ai examinées, s'il est vrai que les fibres nerveuses manquaient ou étaient peu nombreuses et sans rapport manifeste avec la prolifération conjonctive, on ne pouvait non plus affirmer d'une manière absolue que celle-ci tirât son origine des organes glandulaires ou des parois vasculaires. Darier, dans un cas publié par Hallopeau[2], semble être arrivé à des conclusions tout à fait analogues.

La description qui précède a trait aux petites tumeurs cutanées sur le compte desquelles j'ai à peu près exclusivement insisté jusqu'à présent. Il convient

1. Philippson. *Beitrag zur Lehre vom Fibroma molluscum, Virchow's Archiv.* t. 110.

2. Hallopeau. Névromes multiples. *Annales de Dermatologie*, 1889, n°s 8 et 9.

d'ajouter qu'elle s'applique entièrement aux « tumeurs majeures » dont je vous ai signalé l'existence et qui ne sont en réalité, dans certains cas, qu'une exagération du volume de ces petites tumeurs cutanées développées sur le trajet des *ramifications* nerveuses de la peau (*neurofibromes ramulaires*).

Mais, un nombre plus im-



Fig. 46. — Neurofibromatose multiple. — Névrome du sciatique gauche, ayant 10 pouces de large, 11 pouces de haut; les fibres du nerf sciatique sont séparées les unes des autres et sont le siège de petites tumeurs allongées qui forment sur elles comme des chapelets. (D'après Robert Smith.)



Fig. 47. — Neurofibromatose généralisée. — Fibromes en chapelet le long des nerfs cutanés du membre supérieur droit; la saillie de ces petites tumeurs est nettement apparente au-dessous de la peau. (D'après Robert Smith.)

portant peut-être encore, de ces « tumeurs majeures »

ont un siège différent : au lieu de prendre leur origine sur les *ramifications* nerveuses cutanées, elles la prennent sur les *troncs nerveux sous-cutanés*; ceux-ci d'ailleurs sont souvent envahis par une multitude de neurofibromes de dimensions variées, depuis la grosseur d'une lentille jusqu'à celle d'une orange et même davantage. Vous voyez donc, Messieurs, qu'à côté des *neurofibromes ramulaires* dont il a été surtout question jusqu'ici, il existe des *neurofibromes tronculaires*. Ceux-ci sont situés non plus dans l'épaisseur même de la peau mais au-dessous de celle-ci, ainsi qu'on peut aisément. par la palpation, s'en rendre compte sur le vivant. Ce sont surtout des cas de ce genre qui sont visés par Launois et Variot[1] dans leur travail sur les névromes multiples.



Fig. 48. — Aspect des nerfs du membre supérieur droit complètement disséqués et isolés, dans un cas de neurofibromatose généralisée. Toute l'étendue de ces nerfs est parsemée de nodules juxtaposés formés par des neurofibromes. En outre, quelques neurofibromes ont éprouvé un développement plus accentué et constituent des « tumeurs majeures ». (D'après Robert Smith.)

A l'autopsie on voit les différents troncs nerveux présenter un aspect moniliforme tout à fait extraordinaire, aspect dû à une série de renflements olivaires étagés

1. Launois et Variot. Étude sur les névromes multiples. *Revue de Chirurgie*, juin 1883.

sur toute la hauteur des branches du nerf. Le microscope montre au niveau de ces renflements une prolifération abondante de tissu conjonctif provenant des gaines du nerf et dissociant d'une façon plus ou moins complète les fibres nerveuses dont celui-ci est composé. Ce sont donc, en somme, les mêmes éléments que ceux qui forment les neurofibromes cutanés, et ces éléments sont disposés suivant le même type. Il convient d'ailleurs d'ajouter que ces deux variétés de neurofibromes se trouvent souvent, mais non toujours, réunies chez un même individu.

SEIZIÈME LEÇON

SUR LA NEUROFIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE (*Suite*).

Du *Névrome plexiforme*. — Historique. — Ses trois principaux aspects : *Tumeur, Repli cutané, Éléphantiasis*. Description de ces différentes variétés; leur siège. — Anatomie Pathologique; analogies avec la Neurofibromatose généralisée, tant au point de vue anatomique qu'au point de vue clinique.

Messieurs,

Nous n'en avons pas terminé avec l'étude de la Neurofibromatose généralisée, il nous reste encore à étudier une variété de cette affection au moins aussi intéressante que les précédentes, le *Névrome plexiforme*. Ici nous sommes à proprement parler sur le terrain chirurgical. C'est à Verneuil qu'on doit la première description de cette maladie d'après deux cas qu'il avait eu l'occasion d'étudier, l'un avec Depaul (1857), l'autre avec Guersant (1859); Billroth (1865-69) s'en occupa également, mais en Allemagne c'est surtout Bruns (1870) qui publia sur cette question l'un des meilleurs travaux; il apportait 4 observations personnelles. En 1876 Cartaz donnait une contribution intéressante à l'étude du Névrome plexiforme. Je ne voudrais pas entreprendre de vous faire

l'énumération de tous les auteurs qui s'en sont occupés, cela nous mènerait beaucoup trop loin, puisqu'en 1891, dans un second travail sur ce sujet, Bruns[1] comptait dans la science 42 cas de Névrome plexiforme. J'ajoute que, depuis cette époque, ce nombre a notablement augmenté.

A côté du nom de *Névrome plexiforme*, donné par Verneuil, d'autres ont été proposés, soit comme synonymes, soit pour désigner des états différents de cette affection; en voici quelques-uns : *pachydermatocèle* — *dermatolyse* — *molluscum éléphantiasique* (Nélaton) — *éléphantiasis congénital* — *Rankenneurom* ou *Neurofibroma cirsoïdeum* (Bruns).

Ces dénominations suffisent à elles seules pour vous indiquer, d'une manière générale, que le Névrome plexiforme ne se présente pas toujours d'une façon identique. Les trois principaux aspects sous lesquels il se montre peuvent être rangés sous les rubriques suivantes : *Tumeur* — *Repli cutané* — *Éléphantiasis*.

Du premier aspect « *tumeur* » il y a peu de chose à dire, sinon qu'en général il s'agit d'une tumeur à surface assez irrégulière, au niveau de laquelle l'enveloppe cutanée présente souvent des replis, parfois des éminences molluscoïdes (molluscum éléphantiasique de Nélaton); fréquemment elle est rugueuse; il n'est pas rare non plus qu'elle soit le siège d'une pigmentation assez foncée et d'un développement pileux plus ou moins abondant, fait d'autant moins

1. Bruns. *Ueber das Rankenneurom. Archiv. für Klinische Chirurgie* t. XLII.

étonnant que, dans certains cas, cette tumeur prend naissance sur un véritable nævus pigmentaire. D'après



Fig. 49. — Névrome plexiforme à forme de *tumeur* avec tendance dermatolytique. L'implantation du neurofibrome siège au niveau de l'arcade frontale. (D'après Valentine Mott.)

Audry et Lacroix[1], qui ont fait une bonne étude du Névrome plexiforme, la pigmentation serait rare pour les tumeurs de cette nature qui siègent à la

1. Audry et Lacroix. Les Névromes plexiformes et les Pachydermies névromateuses. *Lyon médical*, 1891.

face, fréquente, au contraire, pour celles du tronc ou des membres. — A la palpation ces tumeurs sont de consistance inégale, on sent dans leur profondeur des nodules plus ou moins indurés et comme des cordons de calibre variable qui semblent se laisser déplacer; toute la tumeur jouit d'ailleurs, d'ordinaire, d'une certaine mobilité par rapport aux parties sous-jacentes. — Ces tumeurs sont généralement indolentes, il est très rare de les voir offrir une sensibilité notable à la pression.

Quant à la seconde variété « *repli cutané* », elle est infiniment plus bizarre dans son aspect, et, par cela même, peut se passer d'une description minutieuse. Il vous est sans doute arrivé, Messieurs, quand vous étiez enfants, de suivre, non sans intérêt, les différentes phases de la confection d'un gâteau à « pâte feuilletée », vous avez vu le « rouleau » passer et repasser sur la pâte qui, une fois aplatie, était repliée sur elle-même un nombre cabalistique de fois, faisant ainsi des bourrelets étagés les uns au-dessus des autres. Eh bien, Messieurs, imaginez qu'au lieu de pâte ce soit la peau qui se soit laissée étirer hors de toute mesure et qui, partant d'un point d'implantation fixe et limité retombe en replis luxuriants superposés les uns aux autres, vous aurez une image assez fidèle de l'aspect présenté par la variété de Névrome plexiforme qui nous intéresse actuellement. Ce ne sont pas d'ailleurs les comparaisons qui manquent pour peindre celui-ci; tantôt les auteurs parlent d'une « pèlerine irrégulièrement drapée retombant sur

l'épaule, tantôt c'est une sorte de « sein tombant et flasque », tantôt un « paquet d'intestin grêle ». Cette



Fig. 50. — Névrome plexiforme à aspect dermatolytique. L'implantation du neurofibrome siège au niveau de l'apophyse mastoïde. (D'après Valentine Mott.)

dernière comparaison est particulièrement suggestive, en ce sens qu'elle rend bien, d'une part la saillie des

bourrelets périphériques, d'autre part ce fait que ces replis cutanés, nés d'un point assez limité, vont en

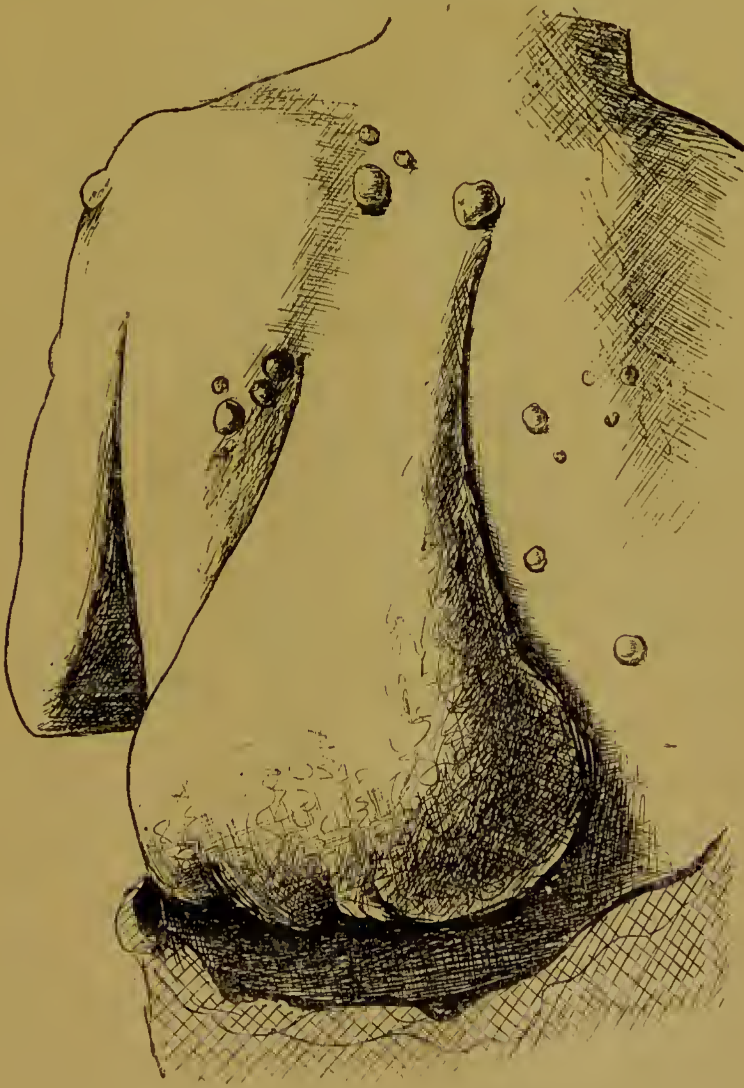


Fig. 51. — Neurofibromatose multiple à aspect molluscoïde avec développement considérable d'un des neurofibromes. Homme vu de dos. (D'après Tappey, *Journal of Cutaneous and Genito-Urinary Diseases*, 1889.)

s'épanouissant à la périphérie où ils occupent souvent un espace considérable, tout comme les anses de

l'intestin grêle appendues à un fragment de mésentère. — Ici encore nous retrouvons fréquente la pigmentation, ainsi que l'indolence signalées plus haut.

On ne confondra d'ailleurs pas ces cas de dermatolyse par Névrome plexiforme avec ceux dans lesquels (fig. 51) un molluscum très volumineux amène, par l'influence de la pesanteur, une distension considérable de la peau qui le recouvre.

Il suffit de nommer la troisième variété « *éléphantiasis congénital* » pour indiquer à la fois l'épaississement de la peau et les rugosités plus ou moins prononcées de celle-ci; sans insister plus longtemps sur un aspect qui vous est connu, je dirai que cette dénomination suscite une comparaison vraiment assez exacte avec l'Éléphantiasis des Arabes.

Le *siège* des Névromes plexiformes semble sinon régi par des règles immuables, du moins guidé par certaines préférences. C'est ainsi qu'on les rencontre le plus souvent à la tempe ou à la paupière supérieure (15 cas dans la statistique dressée par Bruns), puis à la région auriculaire postérieure et à la nuque (8 cas), au maxillaire inférieur et à la partie latérale du cou (4 cas), au nez et à la joue (3 cas). Vous remarquerez, Messieurs, la fréquence considérable de ces néoformations à l'*extrémité céphalique*, puisque la statistique de Bruns nous en fournit 30 cas, alors qu'elle ne contient que 7 cas de Névrome plexiforme du tronc, du dos ou de la poitrine, et 3 cas pour les extrémités.

Maintenant que vous connaissez les aspects cliniques sous lesquels se présente le Névrome plexiforme,

vous vous demandez sans doute quelle analogie peut exister entre cette singulière affection et la Neurofibromatose généralisée avec fibromata mollusca,

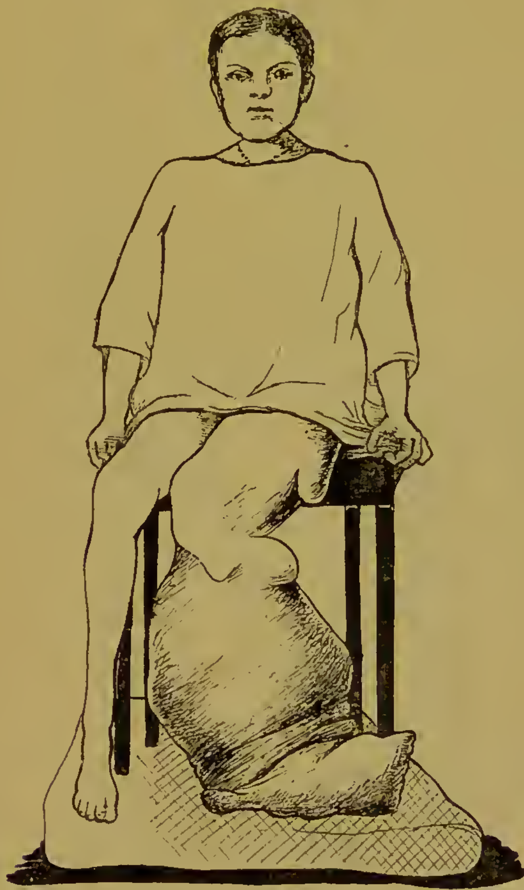


Fig. 52. — Éléphantiasis congénital de la jambe gauche par Névrome plexiforme. Fille de dix-sept ans. (D'après Max Jordan. — Il s'est produit dans la reproduction de cette figure une interversion; en réalité, la jambe atteinte d'éléphantiasis était la jambe droite, et non la gauche.)

présentée par les malades couchés dans nos salles.

Sans doute le nom de Névrome plexiforme indique qu'il s'agit d'un néoplasme dans lequel l'élément nerveux joue un rôle principal. Cependant la struc-

ture de ces tumeurs est loin, à première vue, d'être identique à celle des neurofibromes cutanés. Ici, en



Fig. 55. — Névrome plexiforme du plexus brachial gauche. — A, nerf musculo-cutané. a, $a_{,,}$, filets du biceps. b, filets du brachial antérieur. B, nerf brachial cutané interne. D, filets du nerf radial (D'après Herczel. — Un peu plus de demi-grandeur nature.)

effet, ce que l'on trouve, dans les couches profondes du derme et dans le tissu cellulaire sous-cutané, c'est

un lacis de gros cordons blancs ou un peu jaunâtres anastomosés entre eux irrégulièrement et formant un enchevêtrement inextricable (Névrome plexiforme!). Ces cordons, disent Audry et Lacroix, sont durs, secs, élastiques, et offrent un peu à la vue l'apparence de macaronis mal cuits; ils n'ont d'ailleurs aucune lumière à leur centre mais sont pleins et formés par un tissu blanc compact; leur surface de section n'est pas plane, mais saillante au centre, comme si les couches externes des cordons se rétrac-



Fig. 54. — Névrome plexiforme. Nerfs sus-claviculaires provenant du même malade que le Névrome plexifome représenté dans la figure 53. (D'après Herczel.)

taient après leur section. Tous sont pressés les uns contre les autres, noyés dans un tissu conjonctif d'apparence délicate, quelquefois très vasculaire.

Au microscope il devient évident que ces cordons blancs sont des troncs nerveux et on constate une augmentation notable de l'épi et du périnèvre et une prolifération conjonctive très prononcée de l'endonèvre. Quant aux fibres nerveuses elles-mêmes, elles sont le plus souvent altérées, parfois méconnaissables; c'est ainsi que Bruns insiste sur ce fait que, dans un cas examiné par lui, on ne trouvait que très

difficilement, et par l'emploi de la potasse, des restes de fibres nerveuses à myéline; le plus grand nombre des fibres nerveuses avaient perdu leur gaine de myéline et n'étaient plus que des fibres fines et pâles et semblaient parvenues à un degré avancé de dégénération. Existe-t-il, dans ces cordons nerveux, des

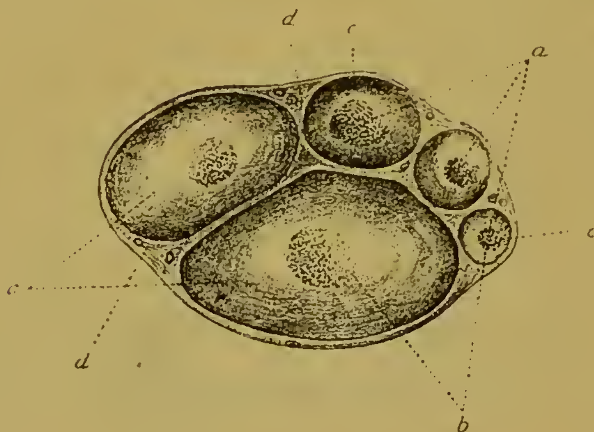


Fig. 55. — Névrome plexiforme. — Filet terminal du nerf brachial cutané interne, provenant du même malade que le Névrome plexiforme représenté dans la figure 53. — Coloration à l'hématoxyline de Weigert. — Grossissement, six fois. — *a*, fibres nerveuses; *b*, endonèvre; *c*, périnèvre; *d*, épinèvre. — (D'après Herczel.)

fibres de Remak, et en quelle proportion? — Les descriptions des divers auteurs ne sont pas concordantes à cet égard. — Enfin récemment Arnozan[1] a appelé l'attention sur ce fait que les nodosités qui se trouvent aux points de croisement des cordons dans les névromes plexiformes seraient constituées par de

1. Arnozan. *Ganglions nerveux de formation pathologique dans le Névrome plexiforme*, Congrès pour l'Avancement des Sciences, 18 septembre 1892, et Meslet, *Contribution à l'étude des Névromes plexiformes*. Thèse de Bordeaux, 1892.

véritables *ganglions nerveux* avec grandes cellules nerveuses encapsulées une à une dans de petites loges conjonctives. La ressemblance de ces ganglions avec les ganglions rachidiens intervertébraux serait frappante, ils n'en différeraient guère que par leur volume et par la présence dans leur épaisseur de vaisseaux à structure embryonnaire. D'une façon générale les Névromes plexiformes présentent une vascularisation exagérée[1].

Vous voyez donc, Messieurs, qu'au point de vue Anatomo-Pathologique, il existe entre les Neurofibromes cutanés et les Névromes plexiformes d'importantes différences. Les points communs sont d'une part l'origine de ces deux variétés de néoplasmes au voisinage de troncs nerveux, d'autre part la prolifération du tissu conjonctif aux dépens des gaines de ces nerfs.

Mais si nous interrogeons la Clinique, nous allons, sans plus tarder, être définitivement fixés sur les rapports qui peuvent exister entre ces deux affections. Ces rapports sont tellement étroits qu'on peut considérer le Fibroma molluscum nerveux et le Névrome plexiforme comme n'étant souvent que des expressions diverses d'un complexus morbide unique, la *Neurofibromatose généralisée*. Et les arguments que la

1. Il y aurait peut-être lieu de rapprocher cette vascularisation exagérée constatée dans les névromes plexiformes et parfois aussi dans le fibroma molluscum, des dilatations vasculaires existant dans les nævi vasculaires et les anévrysmes cirsoïdes qui sont, tout comme l'est souvent la Neurofibromatose généralisée, d'origine congénitale. Nous avons fait d'ailleurs remarquer plus haut que chez les malades atteints de cette affection les nævi vasculaires étaient fréquents quoique d'un très faible volume

Clinique invoque pour soutenir cette thèse sont, ainsi que vous l'allez voir, difficilement attaquables.

En effet, le Névrome plexiforme, tout comme très souvent le Fibroma molluscum nerveux, est une affection *congénitale*. Dès la naissance l'enfant est porteur



Fig. 56. — Neurofibromatose généralisée molluscoïde. Cette femme est la mère de la jeune fille représentée dans la figure 57, qui était atteinte d'éléphantiasis congénital du bras gauche par névrome plexiforme. (D'après Herczel.)

d'une tumeur qui parfois, au début, est très petite, mais qui dans la suite s'accroîtra et pourra présenter un volume insolite, ainsi que je vous l'ai déjà dit.

Non seulement le Névrome plexiforme est d'origine congénitale; très fréquemment encore il témoigne d'une *influence héréditaire*. C'est ainsi que, dans

bon nombre d'observations, on voit plusieurs individus d'une même famille (soit dans la ligne directe, soit dans la ligne collatérale) porteurs de Névromes plexiformes. Ce fait se retrouve également dans l'histoire du Fibroma molluscum nerveux.



Fig. 57. — Éléphantiasis congénital du bras gauche par Névrome plexiforme. Cette jeune fille, Susy Merschel, est la fille de la femme atteinte de Neurofibromatose généralisée molluscoïde, représentée dans la figure 56. (D'après Herczel.)

Mais là où l'identité entre ces deux expressions morbides éclate d'une manière irréfutable, c'est dans ce fait que l'influence héréditaire peut être telle que, dans une même famille, certains individus présentent, comme signes de la Neurofibromatose généralisée, soit des taches pigmentaires caractéristiques, soit des

taches pigmentaires et des grains de Fibroma molluscum, tandis que d'autres individus sont atteints de Névrome plexiforme. Enfin, dans quelques cas, on peut constater chez un seul et même sujet l'existence de ces différentes manifestations de la Neurofibromatose : taches pigmentaires et grains de Fibroma molluscum *coïncidant* avec un Névrome plexiforme.

Le moment est arrivé, Messieurs, de tourner nos regards en arrière sur le chemin un peu aride que nous venons de parcourir et de jeter un rapide coup d'œil d'ensemble sur la Neurofibromatose généralisée.

Cette affection, caractérisée ordinairement au point de vue anatomique par la néoformation de tissu conjonctif aux dépens des gaines des nerfs, tantôt avec destruction, tantôt avec prolifération de ces nerfs eux-mêmes, se présente avec des aspects très différents :

A — suivant son SIÈGE :

a. Sur les fines ramifications nerveuses cutanées = fibroma-molluscun par *neurofibromes ramulaires cutanés*.

b. Sur les troncs nerveux = *neurofibromes tronculaires*.

Ou bien B suivant CERTAINS DÉTAILS DE STRUCTURE = *névromes* ou mieux *neurofibromes plexiformes*.

Mais quelque différentes les unes des autres que puissent paraître ces formes au premier abord, elles n'en sont pas moins reliées entre elles, comme nous l'avons vu, d'une façon intime, et c'est là ce qui nous a autorisés à les étudier dans un groupe unique : la *Neurofibromatose généralisée*.

TABLE DES MATIÈRES

32249 — Imprimerie LAHURE, 9, rue de Fleurus, à Paris.

